

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1899

THÈSE

N°

328

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 4 Mai 1899

Par RAYMOND CESTAN

Né à Gaillac, le 6 avril 1872

INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Travail de la Clinique du Système nerveux

LE SYNDROME DE LITTLE

SA VALEUR NOSOLOGIQUE. — SA PATHOGÉNIE

Président : M. RAYMOND, Professeur.

Juges : MM. MATHIAS DUVAL, Professeur.

GLEY,
CHARRIN, } *Agrégés.*

PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1899

Année 1899

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Jeudi 4 Mai 1899

Par RAYMOND CESTAN

Né à Gaillac, le 6 avril 1872

INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

Travail de la Clinique du Système nerveux

LE SYNDROME DE LITTLE

SA VALEUR NOSOLOGIQUE. — SA PATHOGÉNIE

Président : M. RAYMOND, Professeur.

Juges : MM. MATHIAS DUVAL, Professeur.

GLEY,
CHARRIN, } *Agrégés.*



PARIS

G. STEINHEIL, ÉDITEUR

2, RUE CASIMIR-DELAVIGNE, 2

1899

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen	M.	BROUARDEL.
Professeurs	MM.	
Anatomie.....		FARABEUF.
Physiologie.....		CH. RICHEL.
Physique médicale.....		GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.....		GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.....		BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.....		BOUCHARD.
Pathologie médicale.....		{ DEBOVE.
Pathologie chirurgicale.....		{ HUTINEL.
Anatomie pathologique.....		{ LANNELONGUE.
Histologie.....		{ CORNIL.
Opérations et appareils.....		{ MATHIAS DUVAL.
Pharmacologie et matière médicale.....		{ TERRIER.
Thérapeutique.....		{ POUCHET.
Hygiène.....		{ LANDOUZY.
Médecine légale.....		{ PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....		{ BROUARDEL.
Pathologie comparée et expérimentale.....		{ N.
		{ CHANTEMESSE.
Clinique médicale.....		{ POTAIN.
		{ JACCOUD.
		{ HAYEM.
Clinique des maladies des enfants.....		{ DIEULAFOY.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....		{ GRANCHER.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale..		{ FOURNIER.
Clinique des maladies nerveuses.....		{ JOFFROY.
		{ RAYMOND.
		{ DUPLAY.
Clinique chirurgicale.....		{ LE DENTU.
		{ TILLIAUX.
Clinique ophtalmologique.....		{ BERGER.
Clinique des voies urinaires.....		{ PANAS.
Clinique d'accouchements.....		{ GUYON.
		{ PINARD.
		{ BUDIN.

Agrégés en exercice

MM.	MM.	MM.	MM.
ACHARD.	DESGREZ.	LEJARS.	THIERY.
ALBARRAN.	DUPRE.	LEPAGE.	THIROLOIX.
ANDRE.	FAURE.	MARFAN.	THOINOT.
BONNAIRE.	GAUCHER.	MAUCLAIRE.	VAQUEZ.
BROCA (AUG.).	GILLES DE LA TOURETTE.	MENETRIER.	VARNIER.
BROCA (ANDRÉ).	HARTMANN.	MERY.	WALLICH.
CHARRIN.	LANGLOIS.	ROGER.	WALTHER.
CHASSEVANT.	LAUNOIS.	SEBILEAU.	WIDAL.
Pierre DELBET.	LEGUEU.	TEISSIER.	WURTZ.

Chef des travaux anatomiques : M. RIEFFEL.

Le Secrétaire de la Faculté ; PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ou improbation.

A MES MAÎTRES

Dans les Hôpitaux de Paris



Digitized by the Internet Archive
in 2026

INTRODUCTION

Il est fréquent d'observer chez de jeunes malades, dès les premiers mois de l'existence, des troubles variés de la motilité dont les caractères communs sont d'être plutôt spasmodiques que paralytiques, d'atteindre les membres inférieurs plutôt que les supérieurs, de frapper les deux côtés du corps, de s'améliorer parfois avec les progrès de l'âge, de s'accompagner très souvent de troubles intellectuels et de mouvements choreo-athétosiques. Si ces types morbides avaient été déjà vus par Delpech et Heine, c'est néanmoins à Little que revient l'honneur de la première description de ce syndrome, dans un mémoire publié, en 1862, dans les *Transactions London Obstetrical Society*. L'auteur anglais rattachait à un accouchement laborieux ou prématuré cette rigidité spastique de l'enfance et en décrivait même deux formes, l'une spinale, l'autre cérébro-spinale. Ainsi s'amorçait une discussion encore ouverte de nos jours.

Depuis lors, en effet, on a soutenu sur l'origine et la pathogénie des diplégies cérébrales infantiles deux théories, l'une dualiste, l'autre uniciste, pourrions-nous dire. Les dualistes ont accentué la division clinique de Little et décrit deux variétés qu'ils opposent l'une à l'autre : d'une part, une paralysie d'origine *cérébrale*, l'hémiplégie ou la diplégie cérébrale, affection bien individualisée par Cazauvielh, Heine et Cotard, d'autre part, une paraplégie de cause spinale, la paraplégie spastique congénitale, la maladie de Little proprement dite.

Les partisans de la théorie dualiste soutiennent, au contraire, qu'on ne doit pas opposer la paralysie cérébrale à la paralysie

spinale, que la clinique montre entre le type spinal et le type cérébral des formes de transition, que l'anatomie pathologique prouve la constance des lésions cérébrales pour expliquer ces syndromes divers. C'est ainsi que nous voyons Freud et Ganhofner réunir dans un même groupement toutes les paralysies cérébrales congénitales ou développées dans les quatre ou cinq premières années.

Nous avons été assez frappés de ces divergences d'opinions pour avoir le désir, dès notre première année d'internat à l'hospice de Bicêtre, de consacrer nos efforts à l'étude des diplégies cérébrales infantiles, avec l'aide des nombreux documents anatomo-cliniques que M. Bourneville a bien voulu mettre à notre disposition.

N'est-il pas, d'ailleurs, un seul point de cette affection qui ne soit un objet curieux d'études ? A l'étiologie s'attache de nos jours un intérêt ignoré des premiers auteurs, puisqu'on a cru pouvoir rattacher les lésions cérébrales, non à un accouchement prématuré ou laborieux, mais à des toxi-infections survenant soit dans la vie intra-utérine et responsables peut-être de la naissance avant terme, soit dès les premiers mois de l'existence, toxi-infections dont la syphilis et l'alcoolisme restent les types les mieux individualisés. Les lésions cérébrales sont d'ailleurs de nature diverse, porencéphalie vraie, pseudo-porencéphalies, méningo-encéphalite, et chacune de ces variétés offre un vaste champ d'études. Mais les notions étiologiques sont encore entourées d'une obscurité profonde, l'examen des altérations cérébrales, pratiqué avec les nouvelles méthodes histologiques, nécessite une plus longue durée de travail que celles dont nous disposons, la symptomatologie, elle-même, est décrite avec un grand luxe de détails dans tous les travaux antérieurs, et notre ami, M. Lorrain, a fait des diplégies familiales une étude complète ; aussi, au cours de notre travail, n'aborderons-nous que très accessoirement ces diverses questions.

Nous estimons cependant que, malgré ces lacunes, le problème abordé par nous, ne perd ni de son intérêt, ni de son unité.

Nous avons été étonnés de constater que tout partisan de la

théorie dualiste, opposant la *maladie de Little* aux diplégies cérébrales, donnait de cette « *maladie de Little* » une description qui lui était personnelle au point que l'on peut cataloguer trois ou quatre types de la « *maladie de Little* », variant avec chaque auteur. Notre premier soin a été de contrôler ces classifications cliniques par un examen de nombreux malades pratiqué à l'écart de toute idée préconçue. Nous avons pu, dès lors, nous convaincre de l'unité clinique des diplégies cérébrales ; nous avons pu reconnaître le bien fondé de la description de notre maître, le professeur Raymond, nous assurer que si l'on peut décrire sous le nom de syndrome de Little un syndrome constitué dans son état de pureté absolue et ses caractères essentiels par une rigidité congénitale plus ou moins généralisée, plus spasmodique que paralytique, en réalité ce syndrome se compliquait presque toujours de troubles tels qu'accidents intellectuels, accès épileptiformes, mouvements choréo-athétosiques, association qui ne permettait pas de le séparer des états spasmo-paralytiques de l'enfance. Au nom de maladie de Little, terme qui paraît indiquer une affection autonome, nous préférons le nom de syndrome de Little, car nous croyons que le syndrome de Little n'est qu'une variété des diplégies cérébrales infantiles au même titre que la diplégie cérébrale, la chorée spasmodique, etc.

Nous avons voulu dans la suite rechercher la formule anatomique de la rigidité spastique. Notre premier soin a été d'approfondir le développement normal du faisceau pyramidal. Nous l'avons étudié chez deux fœtus nés avant terme et n'ayant pas présenté de rigidité spastique, chez des enfants de 1 à 4 ans, nous rendant compte ainsi aussi bien du nombre et de la grosseur des cylindraxes du faisceau pyramidal que de l'état de la gaine de myéline et de la trame interstitielle névroglie. En possession de moelles normales de différents âges qui nous servaient en quelque sorte d'étalons, nous avons abordé l'étude des diplégies cérébrales et par comparaison de trois cas d'idiotie par sclérose lobaire n'ayant pas présenté de troubles moteurs. Dès lors s'élargissait la question que nous avions abordée. Notre maître, le professeur Raymond, soutenait depuis longtemps que

la sclérose dense du faisceau pyramidal n'était pas la cause exclusive de la contracture post-hémiplégique. En était-il de même chez l'enfant, car nous étions tout surpris de constater que les auteurs raisonnaient sur le faisceau pyramidal d'un enfant nouveau-né comme sur celui d'un adulte?

Devait-on dire avec les partisans de la théorie dualiste que la spasticité était fonction de l'absence du faisceau pyramidal? Quelle était donc la relation entre la contracture spasmodique permanente et la sclérose de la voie motrice? Nous avons passé trois ans à l'étudier sous ses différents aspects aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant, mais nous devons reconnaître que nous n'avons pu épuiser une question aussi vaste qui sera, dans la suite pour nous, une source de nouvelles études. Cependant, dans des travaux antérieurs, nous avons essayé, avec l'appui de l'enseignement de notre maître, M. Babinski, de différencier la contracture spastique organique de la contracture hystérique et de montrer qu'elles ne sont pas expliquées par le même mécanisme; nous avons prouvé, par l'étude des hémiplégies permanentes du tabes, que l'apparition de la contracture spastique était liée à l'intégrité de l'arc reflexe *médullaire*, neurone sensitif et neurone moteur rachidien. La question ainsi circonscrite par ces études antérieures, nous avons pu étudier le rapport qui doit unir la sclérose de la voie motrice et la contracture spastique. Dès 1897, nous avons prouvé qu'on était en droit d'affirmer, avec le professeur Raymond, que la contracture n'était pas toujours fonction de la sclérose de la voie pyramidale, car nous avons rapporté, avec M. Philippe, quatre observations de rigidité spastique vraie sans sclérose ou agénésie de la voie motrice; depuis, de nouvelles observations personnelles ou publiées par M. Babinski ont montré l'exactitude de cette affirmation. Nos recherches nous montraient que le degré de spasticité présenté par le malade ne pouvait pas nous renseigner sur l'intensité de la lésion de la voie motrice cortico-médullaire, et qu'on n'avait pas le droit d'affirmer que la rigidité spastique était sous la dépendance exclusive soit de l'agénésie, soit de la dégénérescence de la voie pyramidale. Ainsi, le corollaire de cette étude ana-

tomo-clinique étaient une revue critique des diverses théories de la contracture post-hémiplégique et le choix d'une hypothèse capable d'expliquer tous les documents anatomo-cliniques que nous avons recueillis.

Notre travail comprend quatre parties. Le premier chapitre est consacré à l'exposé des arguments de la théorie dualiste et à l'étude des myélites spinales congénitales. Le deuxième chapitre est la réfutation clinique de la théorie dualiste. Dans le troisième chapitre, nous étudions le développement du faisceau pyramidal et ses rapports avec la spasticité ; nous prouvons que sa lésion ne peut servir de base à une classification des diplégies cérébrales. Enfin, dans le dernier chapitre, nous recherchons les relations de la contracture spasmodique et de l'altération du faisceau moteur volontaire.

Si ce travail présente quelque intérêt, il le doit aux conseils de notre maître, le professeur Raymond, qui a bien voulu s'intéresser à lui, à l'enseignement des maîtres et amis qui nous ont appris la science du système nerveux, MM. Babinski, Féré, Gilles de la Tourette, Souques, Charcot, Philippe, à la bienveillance de M. Bourneville, qui a mis à notre disposition les riches documents anatomo-cliniques de son service de l'hospice de Bicêtre. Leur élève reconnaissant les remercie.

CHAPITRE PREMIER

Les théories dualistes de la maladie de Little.

Dans la deuxième moitié de notre siècle, les travaux de l'école de la Salpêtrière avec Charcot, Cotard, Bourneville, Raymond, Oulmont, etc., ont peu à peu mis en pleine lumière aussi bien la symptomatologie que l'anatomie pathologique de l'hémiplégie cérébrale infantile : début dans l'enfance souvent marqué par des convulsions, arrêt intellectuel et parfois idiotie, hémiplégie plutôt paralytique que spasmodique, prédominant au membre supérieur et accompagnée souvent de raccourcissement du membre, crises épileptiformes, enfin état stationnaire sans amélioration avec les progrès de l'âge nous sont définitivement connus comme un syndrome expliqué à l'autopsie par des kystes, des scléroses lobaires, des plaques de ramollissement, des foyers de pachyméningite plus ou moins étendues, toute lésion qui provoquerait une dégénérescence secondaire du faisceau pyramidal semblable à celle de l'hémiplégie de l'adulte.

Tandis que l'hémiplégie cérébrale infantile se constitue ainsi en un type parfaitement individualisé, tandis qu'en France les observateurs concentrent toute leur attention sur cette variété de paralysie qui surprend l'enfant au cours des premières années de son existence, en 1860, dans un mémoire qui retombe un moment dans l'oubli, Little attire l'attention sur une forme nouvelle de paralysie cérébrale infantile. L'auteur anglais a en effet remarqué que certains enfants nés avant terme ou par un accouchement laborieux sont atteints dès leur naissance de troubles moteurs présentant les deux caractères distinctifs de prédominer aux membres inférieurs sans s'accompagner de

troubles des sphinctes et d'être plutôt spasmodiques que paralytiques. Cette paraplégie spastique des nouveau-nés n'est pas toujours identique à elle-même ; l'observateur peut noter dans certains cas l'absence de convulsions et de troubles intellectuels, une amélioration relative à mesure que l'enfant avance en âge ; mais dans d'autres cas, le pronostic est plus sévère par la présence d'un arrêt intellectuel plus ou moins prononcé, de crises convulsives, de raideurs et de mouvements choréo-athétosiques dans les bras. Des accidents aussi variés sont vraisemblablement dus à des hémorragies méningées ; les formes compliquées d'accidents cérébraux sont sous la dépendance de lésions de l'encéphale, les formes exclusivement spinales sous la dépendance d'une sorte de « myélite chronique ».

Cette étude clinique de Little tombe aussitôt dans un oubli qu'explique fort bien l'obscurité qui, en 1860, entoure encore la neuropathologie. Mais bientôt, par la méthode anatomo-clinique, l'école de la Salpêtrière précise les localisations cérébro-médullaires, en particulier, les travaux de Bouchard montrent que l'hémiplégie de l'adulte s'accompagne de la dégénérescence du faisceau pyramidal et que cette dégénérescence se révèle dans la grande majorité des cas par un syndrome spasmodique, exagération des réflexes et contracture active. En 1876, Erb, et l'année suivante Charcot, décrivent une maladie nouvelle, le *tabes dorsal spasmodique*.

Dans ses premières leçons (t. II), Charcot assigne à ce type morbide les caractères suivants : début à l'âge adulte par les membres inférieurs, *marche progressive*, syndrome de spasmodicité sans troubles des sphincters, sans altération de la sensibilité, sans atrophie musculaire, sans troubles cérébraux. Mais, voici qu'en Allemagne, l'attention est attirée à nouveau vers le mémoire de Little ; aussi, suivant les idées de Seegmüller et de Stromeyer, Charcot élargit-il bientôt le cadre du tabes dorsal spasmodique (t. IV), et admet-il deux types : 1° le type de l'adulte, progressif, à début tardif, entre 30 et 40 ans ; 2° le type congénital, se produisant peu après la naissance, sans accompagnement d'accidents cérébraux :

Ne possédant pas d'autopsies, Charcot faisait des réserves sur le substratum anatomo-pathologique de l'affection ; cependant, comme l'étude de l'hémiplégie de l'adulte et de la sclérose latérale amyotrophique avait montré que la spasmodicité s'accompagnait de la sclérose du faisceau moteur, inclinait-il à penser que le tabes dorsal spasmodique consistait en une sclérose des cordons latéraux, sclérose primitive, puisqu'elle ne s'accompagnait ni de troubles intellectuels, ni d'atrophie musculaire, ni de troubles de sphincters ou de la sensibilité.

Les réserves de Charcot étaient justifiées ; notre maître, le professeur Raymond, a surabondamment démontré que le tabes dorsal spasmodique n'existe pas en tant que résultat d'une sclérose *primitive et isolée* du faisceau pyramidal ; le cas publié par MM. Dejerine et Sottas, dans les *Archives de physiologie* de 1896, ne vient pas contredire ce résultat, car la sclérose intéresse le cordon de Goll aux régions dorsale et cervicale, et l'autopsie de Strumpell prouve que dans la paraplégie familiale spasmodique qui évolue sous la forme *clinique* du tabes dorsal est au point de vue *anatomo-pathologique* une sclérose combinée. D'ailleurs, Jendrassick admet que ces dégénération fasciculaires relèvent de l'atrophie primitive des cellules nerveuses. (Thèse Lorrain).

Mais si l'existence du premier type du tabes dorsal spasmodique, établi par Charcot, est encore à prouver, si la sclérose *primitive et isolée* du faisceau latéral n'a pas encore été rencontrée chez *l'adulte*, du moins certains auteurs soutiennent-ils encore l'existence du deuxième type du tabes dorsal spasmodique *congénital*, qui serait le syndrome décrit par Little, la *maladie de Little proprement dite*, la *paraplégie spastique de l'enfance*.

En Allemagne, cette opinion a été défendue par Seeligmüller, en 1880 par Förster, en 1881 par Rupprecht, en 1885 par Naef, qui distingue les cas purement spinaux des cas compliqués d'accidents cérébraux, les premiers relevant de la naissance avant terme, selon la théorie de Seeligmüller, les seconds de l'accouchement laborieux avec asphyxie.

En France, M. Marie s'est efforcé, un des premiers, de dis-

tinguer la paraplégie spastique due à la naissance avant terme des troubles moteurs survenant après la naissance à la suite de lésions cérébrales diverses. « Le *tabes dorsal spasmodique* peut aussi ressembler à l'hémiplégie infantile spasmodique, quand elle est double ou qu'elle affecte la forme paraplégique dont il a été question plus haut. Nous voulons plus particulièrement parler ici du *tabes dorsal spasmodique*, tel qu'il se montre chez les enfants, tel que l'ont spécialement décrit Little et Rupprecht et dont voici un tableau sommaire... On voit en somme, si jusqu'à un certain point ce tableau clinique peut faire penser à celui présenté par l'hémiplégie infantile double ou par la forme paraplégique, il existe cependant des différences capitales » (Article Hémiplégie infantile, *Dict. Dechambre*), et ces différences sont la prédominance des troubles au membre supérieur, l'absence de convulsions, de crises épileptiques et d'atrophie musculaire dans le *tabes dorsal spasmodique*. Dans ses leçons de 1891, M. Marie a développé ces idées et, non seulement, distingue la maladie de Little de l'hémiplégie cérébrale, mais établit encore plusieurs variétés étiologiques de paraplégie congénitale. « J'aurais donc une tendance à isoler les uns des autres tous ces cas dans lesquels le mécanisme de l'arrêt de développement du faisceau pyramidal est si dissemblable, cas qui diffèrent d'ailleurs, comme nous l'avons vu, très notablement au point de vue clinique, par l'adjonction aux troubles moteurs d'autres symptômes d'une gravité incontestable (troubles intellectuels, épilepsie). Je rangerais sous le nom de *tabes dorsal spasmodique vrai*, les cas dus à la naissance avant terme, avec évolution insuffisante du faisceau pyramidal ; puis, sous la rubrique d'*états tabéto-spasmodiques*, je comprendrais tous les autres cas, qu'ils soient dus à un traumatisme obstétrical ou à une destruction des régions motrices du cerveau par une maladie inflammatoire ».

Les états *tabéto-spasmodiques* s'accompagnent de troubles de l'intelligence pouvant aller jusqu'à l'idiotie complète et d'attaques convulsives, qui ne sont autre chose que de l'épilepsie. Ils sont causés par une affection *inflammatoire* survenant pendant la vie fœtale ou dans les premiers jours qui suivent la naissance,

détruisant un territoire cérébral plus ou moins étendu, se localisant parfois à la seule région motrice.

« Le *tabes dorsal spasmodique* est un simple vice de développement, affectant un système de fibres bien déterminés; c'est, en un mot, une maladie essentiellement *systématique*, aussi lui ai-je conservé le nom de *tabes dorsal spasmodique*, sous lequel M. Charcot désignait expressément la dégénération primitive et isolée du faisceau pyramidal ». Ce type relève de la naissance avant terme.

Pour les cas provenant des accouchements laborieux, l'auteur n'est pas aussi affirmatif, ne peut dire s'ils s'accompagnent de troubles de l'intelligence et d'attaques épileptiques et s'ils se superposent exactement ou non aux cas dus à la naissance avant terme.

En résumé, laissant de côté le rôle des accouchements laborieux, M. Marie décrit deux variétés de paraplégie spastique congénitale : d'une part le *tabes dorsal spasmodique*, *dégénération primitive et isolée du faisceau pyramidal due à la naissance avant terme*; d'autre part un *état tabeto-spasmodique* s'accompagnant de troubles de l'intelligence et de crises épileptiques causées par une *pachyméningite* ou une *porencéphalie*.

M. Brissaud accepte cette distinction : « Je définirai donc, dès à présent, la maladie de Little : une paraplégie spasmodique et congénitale des quatre membres, plus prononcée aux membres inférieurs, appartenant en propre aux enfants nés avant terme, caractérisée par l'état spasmodique plus que par la paralysie, ne se compliquant ni de phénomènes convulsifs, ni de troubles intellectuels, et susceptible, sinon d'une guérison complète, du moins d'une amélioration progressive. » (Leçon du 19 janvier 1894). La paraplégie spastique est due à un retard de développement du faisceau pyramidal, et nous verrons, dans un autre chapitre, par quel mécanisme ce retard peut engendrer la spasticité. Cette altération du faisceau pyramidal est due à un amoindrissement de la vitalité de l'écorce cérébrale, portant surtout sur le lobule paracentral, puisque les membres inférieurs sont plus affectés que les membres supérieurs. La guérison peut

se faire par une sorte de suppléance. « Si, chez notre petit malade, le faisceau pyramidal n'existait pas au jour de la naissance, il nous faut également supposer que ce nouveau faisceau pyramidal a pris son insertion sur l'écorce, en dehors de la région rolandique ». Ainsi comprise, la maladie de Little diffère essentiellement de l'hémiplégie spasmodique double, de la chorée congénitale et de l'athétose double.

Ces syndromes ne résultent pas de l'accouchement prématuré, mais de lésions corticales, n'ont pas pour substratum anatomique un arrêt ou un retard de développement du faisceau pyramidal, mais bien une véritable dégénération de la voie motrice. « C'est à tort que Little les a rapprochés de la rigidité généralisée et de la rigidité paraplégique ».

Brissaud isole ainsi un type assez particulier pour que Le Meignen propose dans sa thèse de le désigner sous le nom de type Little-Brissaud.

Mais Van Gehuchten a accentué cette division. Il met dans un cadre à part les naissances avant terme avec accouchement laborieux ou traumatisme de la mère, les naissances à terme avec asphyxie des nouveau-nés, réservant le nom de maladie de Little au syndrome suivant : seul facteur étiologique, la naissance avant terme, seul symptôme clinique, la rigidité spastique paraplégique, avec absence complète de paralysie et de troubles intellectuels, guérison avec les progrès de l'âge. Le professeur de Louvain a montré qu'au huitième mois de la vie intra-utérine les cellules cérébrales pyramidales n'ont pas encore poussé leurs cylindraxes dans la moelle ; l'enfant né au huitième mois a donc par ce seul facteur une moelle encore indépendante, non soumise à l'action du cerveau et cette indépendance se manifeste par une spasticité que l'âge atténue peu à peu à mesure que les cylindraxes atteignent les étages successifs de la moelle ; dans la maladie de Little « le cerveau est toujours intact ; nous devons considérer cette affection comme d'origine médullaire puisqu'elle est due exclusivement à l'absence de faisceaux pyramidaux dans la moelle épinière... » L'intensité de la spasticité dépendra de l'époque de la naissance avant terme, spasticité générale si l'en-

fant est né vers six mois, spasticité paraplégique si l'enfant est né à huit mois ; enfin seront délivrés les derniers, les membres inférieurs, puisque leur centre médullaire est le plus éloigné de la zone motrice cérébrale.

Enfin, M. Grasset définit la maladie de Little, un état pareto-spasmodique chez des enfants nés avant terme, dû à l'absence ou à l'arrêt de développement de la portion spinale du faisceau pyramidal. La marche n'est pas progressive ; la maladie peut rester stationnaire et se retrouver chez l'adulte et chez le vieillard. Elle peut s'améliorer après un certain nombre d'années, la raideur abandonne certaines parties (membres supérieurs), puis d'autres (membres inférieurs), et la guérison peut survenir.

A l'inverse des auteurs précédents qui ont restreint peu à peu le terme de maladie de Little au point de l'appliquer exclusivement à la rigidité spastique relevant de la simple naissance avant terme, guérissant avec l'âge et expliquée par un retard momentané du développement du faisceau pyramidal, les partisans de la théorie uniciste élargissent le cadre de la maladie et décrivent sous le nom de diplégies cérébrales la rigidité généralisée ou paraplégique, la diplégie ou l'hémiplégie cérébrale avec ou sans troubles choréo-athétosiques, l'athétose double. Ross, Wolters, Osler, Feer, Sarah Mac-Nutt, Sachs, Anton, Rosenthal, Hatemann ont défendu cette thèse, qui a été surtout développée à plusieurs reprises par Freud, Massalongo et le professeur Raymond. Nous n'exposons pas ici leurs arguments, ils seront développés tout au long dans les chapitres suivants, mais nous devons au préalable examiner s'il n'existe pas une rigidité paraplégique congénitale *vraiment spinale*, si certaines myélites ne peuvent pas créer un *syndrome de Little* et prêter à la confusion lorsqu'on assigne à la vraie maladie de Little une origine spinale.

Pour expliquer les rigidités congénitales qui ne sont pas accompagnées de troubles cérébraux, Little, avons-nous dit, émet l'hypothèse d'une lésion spinale ; mais, loin de croire à une sclérose *primitive* du faisceau pyramidal dont il ignorait d'ailleurs l'existence, il assimile la lésion spinale à la lésion cérébrale, les attribuant à des hémorrhagies de l'axe cérébro-spinal

qui peuvent déterminer une maladie vraiment spinale, une myélite chronique indépendante de toute altération cérébrale. Depuis longtemps, en effet, Cruveilhier, Kennedy, Olivier, Sims, Abercrombie avaient signalé des hémorrhagies spinales chez les enfants nés en état d'asphyxie et Little s'appuie sur leurs recherches pour échafauder sa théorie spinale.

Mais après le mémoire de Little, les accoucheurs n'ont pas eu leur attention attirée sur ce coin spécial de la pathologie nerveuse. Ce n'est qu'en 1897 que nous trouvons un travail important; dans les *Archiv für Gynækologie*, Schœffer publie 17 observations d'épanchements sanguins dans le canal vertébral des nouveau-nés; observées surtout dans la présentation par le siège, elles ont siégé 3 fois au niveau du bulbe, 5 fois dans la région cervico-dorsale, 2 fois dans la région dorso-lombaire: accompagnées souvent d'hémorrhagies cérébrales, elles ont amené la mort de l'enfant soit immédiatement, soit à brève échéance.

A la Maternité de Saint-Louis, notre collègue et ami, M. Chalochet a fait, sur ce sujet, quelques recherches qu'il a bien voulu nous communiquer. Il a pu constater que chez le nouveau-né la traction de la colonne vertébrale, suivant son axe, amenait un allongement d'environ 8 millimètres, avec un poids de 10 à 13 kilos, et que cet allongement atteignait, au contraire, 2 ou 3 centimètres, si l'enfant était incurvé comme dans la version, la tête fléchie au maximum, les pieds ramenés devant elle. Dans ce dernier cas, on trouvait à l'autopsie la colonne vertébrale intacte, mais, entre la paroi du canal rachidien et la dure-mère, un épanchement sanguin à localisation maximum dans la partie cervicale, qui était le siège de ruptures veineuses, la moelle restant macroscopiquement intacte.

Ces recherches expérimentales avaient été suggérées à M. Chalochet par les observations suivantes d'hématorachis du nouveau-né:

1^{re} Femme de 22 ans. — Accouchement au 9^e mois. — Bassin rétréci. Présentation par le siège complet. Enfant né en état de syncope; le lendemain, raideur tétanique de la nuque, faciès grima-

çant, bras en extension avec doigts fléchis dans la paume de la main. Secousses tétaniques. 39°. Mort. Epanchement sanguin sous le pariétal droit et hémorrhagies dans le plexus veineux intra-rachidien à la région cervicale.

2° Femme 23 ans. — Accouchement au 9° mois. — Bassin rétréci. Version. Enfant né en état d'asphyxie avec une dépression sur le pariétal gauche, convulsions. Raideur généralisée. 39°. Mort. Dépression du pariétal gauche avec aplatisement de la zone rolandique, épanchement sanguin sur la face externe de l'hémisphère gauche, hémorrhagies dans les plexus veineux intra-rachidiens. Plexus veineux extra-rachidiens intacts.

3° Femme 26 ans. — Accouchement au 9° mois. — Bassin rétréci. Version. Enfant né en état d'asphyxie. Convulsions, raideur de la nuque, strabisme. Mort. Congestion du cerveau. Dans le canal rachidien, entre la paroi postérieure et la dure-mère, un épanchement sanguin épais. Pas d'ecchymose de la masse musculaire péri-rachidienne.

4° Femme 37 ans. — Grossesse gémellaire. — Deuxième enfant né par version, en état d'asphyxie. Convulsions. Mort. Cerveau congestionné. Epanchement sanguin intra-rachidien dans la région cervicale, entre la paroi postérieure et la dure-mère, limité sur les côtes par des adhérences qui ont ainsi protégé la face antérieure de la moelle.

Ainsi, l'hématorachis peut être le résultat d'un accouchement pénible ; le plus souvent, il s'accompagne de lésions cérébrales et l'enfant meurt avec élévation de la température, 39°, crises convulsives, raideur généralisée, les bras en extension, les doigts fléchis dans la paume de la main. Les expériences de M. Chalochet nous prouvent, d'autre part, que dans l'incurvation forcée de la moelle réside la cause principale de ces hémorrhagies qui se rencontreront par suite dans les naissances avec version ; il est certain cependant que l'asphyxie doit jouer un grand rôle par la congestion veineuse intense qu'elle provoque, cause bien mise en évidence par les travaux de M. le professeur Hutinel. Le même mécanisme nous paraît expliquer en outre les cas d'hémato-myélie consécutifs au traumatisme obstétrical.

Schultze, en effet, a attiré l'attention sur cet accident. Chez un nouveau-né, il a constaté des hémorrhagies médullaires dans

la corne antérieure droite de la région cervicale supérieure et surtout dans la corne postérieure droite dont la base était détruite dans toute la région cervico-dorsale ; chez un autre enfant, il a observé également une hémorrhagie de la base de la corne postérieure droite. Ces deux caractères, intégrité de la région lombaire et siège presque exclusif dans la corne postérieure de la région cervicale, permettent à Schultze d'émettre l'hypothèse que ces hématomyélies sont peut être le point de départ de syringomyélies reconnues à l'âge adulte ; il applique ainsi au nouveau-né la théorie de Minor qui assigne à certaines syringomyélies de l'adulte une origine traumatique, une origine posthématomyélique. Nous ne voulons retenir ici des cas de Schultze que la possibilité chez le nouveau-né, non seulement d'hémato-rachis, mais aussi d'hématomyélie de la région cervico-dorsale. On comprend dès lors que la lésion médullaire soit parfois suffisante pour créer dans la suite une myélite transverse à siège cervico-dorsal qui se manifestera par une paraplégie spasmodique si l'enfant survit à un aussi grave traumatisme.

En 1897, M. Dejerine a rapporté à la *Société de Biologie* l'observation d'un malade âgé de 44 ans, né à terme, atteint depuis son enfance d'une rigidité spastique ayant envahi plus tard les membres supérieurs, plus marquée du côté gauche et ne s'accompagnant pas de troubles cérébraux. L'autopsie a montré l'intégrité du cerveau et une lésion médullaire en foyer entre la première et la deuxième cervicale, au niveau des cordons postérieurs, atteignant les cordons latéraux, surtout du côté gauche ; il existait sur toute l'étendue de la moelle une diminution de volume des cordons antéro-latéraux, représentés par une tache de sclérose névroglique ne contenant que de très rares fibres nerveuses. S'agit-il ici d'une myélite transverse consécutive à une hématomyélie ? Mais il n'est pas fait mention, dans l'observation, de troubles de la sensibilité. M. Dejerine émet l'hypothèse d'un foyer de myélite infectieuse développée pendant la vie intra-utérine.

Ainsi se réaliserait un deuxième mécanisme de paraplégie spinale, dont la syphilis nous offrirait peut-être les plus beaux

exemples. Les travaux de Fournier, de Gilles de la Tourette, de Gasne, nous ont fait connaître la syphilis héréditaire de la moelle ; si cette syphilis se manifeste le plus souvent par un syndrome cérébro-spinal, dû à une association de lésions occupant l'axe nerveux tout entier, il est permis cependant de supposer que la syphilis héréditaire puisse, comme la syphilis acquise, porter son action d'emblée et exclusivement sur la moelle du fœtus et réaliser ainsi une paraplégie spastique spinale ; il est vrai que nous ne connaissons pas d'autopsie ayant confirmé cette hypothèse.

Myélite infectieuse dans la vie intra-utérine ou plus souvent hémorrhagie médullaire due à un accouchement laborieux, en première ligne la version et la présentation par les pieds, tels sont les deux mécanismes qui peuvent être le point de départ d'une myélite transverse cervico-dorsale. Se réalisera dès lors chez l'enfant et plus tard chez l'adulte une rigidité spastique plus ou moins prononcée, sans troubles de l'intelligence, avec possibilité d'amélioration, comme nous pouvons le constater parfois dans les myélites chroniques développées à l'âge adulte, accompagnées soit de troubles de la sensibilité, soit d'atrophies musculaires des bras, suivant que la lésion aura détruit les cornes postérieures ou les cornes antérieures. Cette rigidité mérite vraiment le nom de *rigidité spinale* puisque l'altération atteint exclusivement la moelle et épargne le cerveau ; il arrive parfois, comme l'avait entrevu Little et le prouvent les observations de Schœffer et nos cas personnels, qu'à l'hémorrhagie spinale s'associe une hémorrhagie cérébrale, qu'il se crée ainsi un syndrome cérébro-spinal avec difficulté presque insurmontable de localiser exactement la lésion et d'attribuer sa véritable cause à chacun des symptômes observés ; mais prise dans son type le plus pur, cette paraplégie spinale se distingue essentiellement de la maladie de Little ; c'est donc prêter à la confusion que de parler d'une origine spinale de la maladie de Little, car nous allons essayer de prouver que dans cette affection, toute lésion spinale est la résultante d'une lésion cérébrale.

CHAPITRE II

L'unité clinique des diplégies cérébrales

Après les leçons cliniques de MM. Raymond, Marie, Brissaud, les travaux de Freud, de Rosenthal, de Hatteman, de Ganghofner, une description clinique des diplégies cérébrales ferait double emploi, nous paraît-il cependant utile d'indiquer ici les difficultés que l'on peut rencontrer dans la recherche aussi bien des troubles intellectuels que des troubles moteurs, chez les enfants présentant le syndrome de Little.

Si la diminution de l'intelligence, pouvant aller jusqu'à l'idiotie complète, se reconnaît presque toujours au premier examen, par des troubles de langage, un faciès hébété, un balancement général du corps avec grimaces irrationnelles, le gâtisme sans troubles des sphincters, il nous est arrivé de rencontrer des enfants atteints de rigidité spastique, ayant l'apparence d'enfants idiots, et possédant néanmoins une intelligence très suffisante. Ces malades paraissaient atteints d'aphasie motrice pure, sans surdité verbale ; ils comprenaient toutes les questions posées à haute voix, exécutaient très bien les ordres donnés, étaient même capables d'une opération d'arithmétique, telle qu'une addition ou une soustraction. Mais ces diplégiques étaient des spamodiques, incapables d'ouvrir largement la bouche, présentant des mouvements convulsifs de la face et de la langue, de telle sorte que l'absence du langage pourrait dépendre chez eux d'un trouble de l'articulation des mots, surtout si l'on veut bien se rappeler que Cotard a attiré depuis longtemps l'attention sur l'absence fréquente de l'aphasie chez les enfants atteints d'hémiplégie cérébrale droite. Quoi qu'il en soit, cette absence du langage, qui tient soit à de l'aphasie soit à de l'anar-

thrie peut induire en erreur et, chez un enfant, cloué sur sa chaise par la spasticité des quatre membres, faire croire à un arrêt complet de l'intelligence qui n'existe pas en réalité.

L'examen des yeux ne présente pas de difficultés, mais on pourra souvent confondre l'asymétrie faciale très fréquente chez les dégénérés, avec une paralysie faciale de cause centrale. Alors même que l'on a assigné à cette asymétrie sa véritable cause, alors même que l'on a mis en évidence un trouble du facial inférieur, il peut être difficile de se prononcer en faveur soit d'une paralysie flasque soit d'une contracture du côté opposé. « On voit souvent, dit Rosenthal, que le côté droit est plus tirailé quand l'enfant pleure, tandis que les membres sont parétiques du côté gauche. On pourrait être séduit par la pensée d'une paralysie croisée siégeant dans la protubérance, s'il n'y avait une explication naturelle de ce phénomène. On doit plutôt croire que les muscles innervés par le facial peuvent être frappés, eux aussi, par la rigidité spasmodique ». Nous ne saurions souscrire pleinement à ces conclusions et ne voyons pas de contradiction dans ce fait que la commissure labiale est tirillée vers l'oreille plus fortement du côté sain, que du côté hémiplégié dans le rire et le pleurer. M. Babinski nous a fait souvent constater, chez l'adulte, que la parésie du facial inférieur du côté hémiplégié devenait surtout apparente pendant le rire et le pleurer, le côté sain ayant des contractions plus intenses que le côté malade et paraissant ainsi atteint de contracture à un examen superficiel. Cependant, chez l'enfant, nous avons été parfois dans l'impossibilité de distinguer une contraction du côté normal, d'une contracture de ce même côté, surtout si les muscles de la face étaient animés de mouvements choreo-athétosiques.

Dans l'examen des membres, on évitera de confondre ces mouvements d'athétose, de tremblement, de chorée, avec les tics et le balancement que peuvent présenter les idiots. Mais il sera surtout indispensable de distinguer la contracture spastique de la pseudo-contracture. Il est possible, en effet, qu'un enfant idiot, sans troubles moteurs proprement dits, mais assis durant toute la journée les jambes et les bras fléchis, soit atteint, par

suite de cette immobilité permanente et de sa cachexie, d'arthrites avec brides périarticulaires, qui vont fixer définitivement les membres dans des attitudes vicieuses. D'autre part, un enfant vraiment spastique peut présenter, au bout d'un certain temps, des pseudo-contractures développées à l'occasion de son immobilité. A notre avis, il sera toujours possible de distinguer ces deux états, de mettre en évidence la spasticité. Brissaud et Blocq ont montré les éléments de diagnostic à l'occasion de la contracture tardive posthémiplegique. Pratiquement, nous possédons des moyens suffisants; on peut vaincre peu à peu la spasticité, étendre les jambes fléchies et écarter les cuisses en adduction sans provoquer ni craquements articulaires ni douleurs trop vives; d'ailleurs, la recherche des reflexes vient dissiper tous les doutes. Il est parfois difficile de mettre en évidence les réflexes tendineux par le fait d'une spasticité dont l'intensité s'accroît lorsqu'on remue les membres des jeunes malades, *à fortiori*, a-t-on de la peine à constater le clonus du pied, et cette recherche exige-t-elle souvent une véritable patience, puisqu'il est nécessaire de mettre l'enfant à genoux sur le rebord d'une chaise, de détourner son attention, de percuter dans cette position le tendon d'Achille; on voit alors que cette percussion détermine souvent un clonus spontané du pied. Les réflexes périostiques nous ont paru d'une recherche plus facile et plus instructive; les réflexes du radius, du cubitus, du tibia, du fémur sont très exagérés et se manifestent par des mouvements généralisés à tout le membre que l'on peut facilement apprécier.

Enfin, nous avons toujours complété notre examen par la recherche d'un signe dont notre maître M. Babinski, a montré l'importance dans les altérations de la voie motrice, l'inversion du réflexe cutané plantaire. A l'état normal, le chatouillement de la plante des pieds détermine une flexion de la première phalange du gros orteil, dans le cas de lésion de la voie pyramidale, cette flexion se transforme en un mouvement d'extension, athétosiforme; chez l'enfant, cette recherche du réflexe cutané plantaire est particulièrement délicate, car une piqure trop intense ou un frottement trop énergique détermine des mouve-

ments de défense avec flexion forcée des orteils et de tous les segments du membre inférieur ; détournant l'attention de l'enfant, on commence par frôler très légèrement le bord externe de la plante du pied et on augmentera peu à peu l'intensité de l'excitation jusqu'à l'apparition des mouvements d'extension du gros orteil. Souvent cette extension s'accompagne d'un écartement lent, athétosiforme des autres orteils. D'autre part, dans une communication antérieure, nous avons fait remarquer que l'hémiplégie organique se caractérisait parfois par un pied bot assez semblable à celui de la maladie de Friedreich, pied creux, relèvement du gros orteil, et par la production de mouvements de relèvement du gros orteil et d'écartement athétosiforme des autres orteils à l'occasion des mouvements volontaires des jambes. C'est là un véritable syndrome spastique, qui nous paraît relever du même mécanisme, et qui nous a été aussi utile que la trépidation spinale pour déceler la lésion de la voie pyramidale. Dans nos recherches sur les diplégies cérébrales, nous avons toujours trouvé le signe de Babinski et très souvent les autres signes accessoires associés à la trépidation spinale et à l'exagération des réflexes osseux et tendineux ; nous pouvons, par suite, affirmer que les malades dont nous rapportons les observations sont atteints de paralysie spastique, que les déformations des membres sont dues à la spasticité et non à des pseudo-contractures ou que du moins ces pseudo-contractures sont d'apparition secondaire et ont définitivement fixé des positions vicieuses qu'elles n'ont pas provoquées.

Nous avons divisé nos observations et les observations semblables recueillies dans la littérature médicale en 3 groupes. Le 1^{er} groupe comprend les enfants nés avant terme ; le 2^e groupe, les enfants nés en état d'asphyxie ou atteints de paralysie dans les premiers mois de l'existence ; le 3^e groupe, les cas de diplégies dont la cause n'a pu être découverte.

1^{er} Groupe. — Enfants nés avant terme.

OBSERVATION 1 (Service de M. RAYMOND). — *Exagération des réflexes. — Spasticité légère des jambes. — Epilepsie (1).*

Armand B..., 14 ans. Père et mère bien portants. Pas de syphilis. Enfant né au 7^e mois, par accouchement normal. Convulsions à l'âge d'un an. Rougeole. A parlé à 16 mois. A marché à 2 ans 1/2.

Etat actuel : Enfant bien constitué; tête volumineuse (96 cent. de circonférence) sans asymétrie. Strabisme interne de l'œil gauche. Pas de nystagmus. Bonne dentition; voûte palatine ogivale. Réflexes des poignets normaux. Réflexes rotuliens très exagérés. Pas de trépidation spinale. Signe de Babinski. Spasticité légère des jambes. Intelligence normale; bonne mémoire, bonne conversation. Accès comitiaux généralisés, sans prédominance d'un côté, revenant trois ou quatre fois par mois, nocturnes et diurnes, avec morsure de la langue et émission d'urine.

OBSERVATION 2 (Service de M. RAYMOND). — *Forme plutôt paralytique, atteignant surtout le côté gauche. Intelligence diminuée. Amélioration.*

Yvonne M..., 8 ans. — Pas d'antécédents héréditaires. Pas de syphilis. Pas de fausses couches. Enfant né au 8^e mois, en état d'asphyxie. Dès la naissance, ne peut se tenir dans son lit, roule de tous les côtés. A commencé à marcher à l'âge de 4 ans; les jambes « étaient comme du coton »; peu à peu la marche s'est améliorée. Intelligence toujours en retard; l'enfant a commencé à parler à 18 mois; mauvaise mémoire, mais comprend toutes les questions. Pas de convulsions. Pas de gâtisme.

Etat actuel : Fille bien constituée avec légère parésie faciale du côté gauche. Un peu de strabisme interne. Nystagmus horizontal. Parole lente, pâteuse, avec prononciation très difficile des labiales. Force des mains parfaitement conservée; réflexes tendineux normaux; un peu d'hésitation dans les mouvements volontaires, surtout de la main gauche. Force des jambes conservée, mais faible surtout du côté gauche. Pas d'atrophie musculaire. Réflexes tendineux exagérés. Trépidation spinale légère. Intelligence très dimi-

(1) Pour éviter toute confusion dans la numérotation des observations que nous rapportons, nous avons réservé à nos observations personnelles le numérotage en chiffres arabes,

nuée; mémoire peu développée. Malpropreté. Pas de gâtisme. Pas de troubles de la sensibilité.

OBSERVATION 3 (Service de M. RAYMOND). — *Paraplégie spastique typique. Pas de troubles de l'intelligence. Etat stationnaire.*

Lucie M..., 16 ans. Pas d'antécédents héréditaires. Naissance au 8^e mois. N'a jamais marché. Pas de convulsions. A parlé de bonne heure.

Etat actuel : Jeune fille bien constituée. Pas de stigmates de dégénérescence ou d'hérédo-syphilis. Pas d'asymétrie faciale. Léger strabisme interne. Bonne dentition. Yeux normaux.

Membres supérieurs libres, ayant conservé leur force, sans mouvements choréiques; réflexes osseux et tendineux forts des deux côtés. Paraplégie spastique typique; dans le lit, adduction extrême avec flexion légère des divers segments des jambes. Mouvements actifs possibles, mais très limités, s'accompagnant du relèvement du gros orteil. Mouvements passifs très étendus, on peut fléchir complètement la jambe sur la cuisse. La malade ne peut marcher qu'avec des béquilles; elle avance à petits pas, les jambes serrées l'une contre l'autre, la plante des pieds frottant le sol. Pied-bot creux caractéristique. Exagération des réflexes osseux et tendineux. Trépidation spinale. Signe de Babinski. Pas d'atrophie musculaire, mais amincissement général des jambes. Léger arrêt de développement des jambes. Pas de troubles de sensibilité; pas de troubles des sphincters. Intelligence bien développée, au-dessus de la moyenne. Parole normale. Excellente mémoire. Pas de mauvais instincts. L'état reste stationnaire depuis l'enfance.

OBSERVATION 4 (Service de M. HUTINEL). — *Paraplégie spastique typique. Pas de troubles de l'intelligence. — Pas d'amélioration. Troubles atteignant surtout le côté gauche.*

H..., 18 ans. Pas de renseignements sur les parents. Naissance au 8^e mois. Pas de convulsions. Rougeole à 6 ans. N'a jamais marché. A parlé comme les autres enfants.

Etat actuel : Fille bien constituée. Un peu de strabisme intense de l'œil gauche. Légère parésie faciale gauche visible lorsque la malade sourit ou parle, car la commissure labiale droite se relève plus haut que la gauche. Langue intacte. Pas de stigmates dentaires. Parole normale.

Bras normaux sans atrophie, sans athétose. Réflexes un peu forts du côté gauche.

Démarche impossible. Jambes légèrement fléchies, en adduction

forcée. Mouvements actifs des orteils et de flexion de la jambe très limités. Mouvements passifs possibles, on peut écarter les cuisses l'une de l'autre de 20 centimètres. Rétractions musculaires des muscles postérieurs de la cuisse qui ont rendu la ténotomie nécessaire, mais inutile. A gauche, opération chirurgicale contre le pied bot ; on a du enlever des os du tarse ; les mouvements des orteils sont impossibles de ce côté. Réflexes osseux et tendineux très exagérés. Trépidation spinale. Signe de Barbinski. Pas de troubles trophiques ; pas de cyanose. Atrophie en masse des deux jambes. Arrêt de développement des deux jambes. A gauche, la cuisse mesure 32 centimètres, la jambe 25, le pied 13, le bras et l'avant-bras 23 ; à droite, la cuisse mesure 34 centimètres, la jambe 27, le pied 17, le bras 23. Pas de troubles de la sensibilité. Pas de troubles des sphincters. Intelligence ordinaire. Bonne mémoire. Etat stationnaire.

OBSERVATION 5 (Service de M. BOURNEVILLE). — *Rigidité paraplégique typique. — Idiotie.*

D. . . , 5 ans 1/2. — Pas d'antécédents héréditaires sauf hérédité tuberculeuse dans la famille maternelle. Bonne conception ; grossesse normale. Naissance au 7^e mois sans cause connue. Travail a duré 7 heures. Pas d'asphyxie. Enfant très chétif. N'a jamais parlé, ni marché. Pas de convulsions. Pas de fièvre infectieuse.

Etat actuel : Tête symétrique, strabisme interne de l'œil droit avec secousses nystamiformes. Pupilles réagissent normalement. Facial intact.

Bras libres sans atrophie musculaire, sans chorée, sans athétose. Exagération très nette des réflexes tendineux. Rigidité paraplégique typique. L'enfant repose sur la pointe des pieds, les jambes en extension et en adduction forcées, la jambe gauche croisée devant la droite, les gros orteils relevés. Pas de pseudo-contractions ; pas d'atrophie musculaire. Réflexes osseux et tendineux très forts. Signe de Babinski. Trépidation spinale spontanée par la percussion du tendon d'Achille. Sensibilité normale. Gâtisme. Idiotie ; pas de balancement, pas de grimaces. Ne parle pas. Pas de crises d'épilepsie. Etat stationnaire.

OBSERVATION 6 (Service de M. BOURNEVILLE). — *Rigidité paraplégique typique. — Epilepsie.*

G. . . , 12 ans — Pas d'antécédents héréditaires, sauf grandes crises d'hystérie chez la grand'mère maternelle. Trois frères bien portants et très intelligents. Bonne conception. Grossesse un peu

pénible. Accouchement à la fin du 8^e mois. Pas d'asphyxie. Enfant très chétif, très maigre. Rigidité spastique congénitale ; on pouvait soulever l'enfant comme une barre ; la rigidité était également prononcée des deux côtés. Vers l'âge de trois mois, vertiges épileptiques : l'enfant pâlisait, tournait les yeux, poussait deux ou trois cris ; de temps en temps, grandes crises convulsives avec secousses dans les membres, plus fortes du côté droit. Les crises ont diminué peu à peu d'intensité. Rougeole à 2 ans. Légère amélioration.

Etat actuel : Enfant rachitique. Tête asymétrique, côté gauche plus aplati que le droit. Strabisme divergent sans nystagmus. Voûte palatine ogivale. Dents mal implantées, mais ne présentant pas les caractères de l'hérédosyphilis.

Bras libres, sans atrophie musculaire. Réflexes exagérés. Pas de chorée.

Rigidité paraplégique typique. L'enfant repose sur la pointe des pieds, les jambes en adduction. Pas de pseudo-contractures. Pas de craquements articulaires. Réflexes très exagérés. Trépidation spinale. Signe de Babinski. Sensibilité et sphincters intacts. Pas de gâtisme. Intelligence diminuée, mais pas d'idiotie. Epilepsie. Légère amélioration par le massage.

OBSERVATION 7. (Service de M. BOURNEVILLE). — *Paraplégie spastique. - Idiotie.*

Dem..., 8 ans. Père alcoolique. Mère faible d'esprit ; son père aurait eu la syphilis ?, alcoolisme dans la famille. Aurait un autre enfant de 4 ans 1/2 très bien portant et intelligent. Bonne conception. Grossesse très pénible. Accouchement à 7 mois 1/2, pas d'asphyxie à la naissance. Enfant très chétif. Dès le deuxième jour, convulsions avec raideur généralisée. Pas d'autres convulsions. On a remarqué une paraplégie dès la naissance. Pas de fièvre éruptive. Pas d'amélioration.

Etat actuel : Enfant rachitique aux membres très grêles. Strabisme interne avec secousses nystagmiformes. Facial intact. Bras libres sans atrophie musculaire, ayant conservé mouvements actifs et passifs. Pas de chorée. Pas d'athétose. Réflexes exagérés. Paraplégie spastique typique. Le malade repose sur la pointe des pieds, la jambe droite croisée devant la gauche. Pas de pseudo-contractures. Réflexes très exagérés. Trépidation spinale. Signe de Babinski. Sensibilité normale. Gâtisme. Idiotie. Pas d'épilepsie. Pas d'amélioration.

OBSERVATION 8. (Service de M. BOURNEVILLE). — *Rigidité paraplégique. Athétose. Intelligence très diminuée,*

L..., 10 ans. Pas d'antécédents héréditaires. La mère a eu onze enfants ; le sixième enfant est mort de méningite, le septième enfant est notre malade, les autres se portent bien et sont intelligents. Bonne conception. Bonne grossesse. Accouchement au huitième mois. Pas d'asphyxie. Enfant très petit, très chétif. Début de la parole à un an, de la marche à 18 mois. Convulsions à 16 mois. Pas de fièvre éruptive.

Etat actuel : Enfant chétif. Tête symétrique. Facial intact. Strabisme convergent. Nystagmus horizontal. Bras libres sans atrophie musculaire. Force musculaire conservée. Réflexes très exagérés. Quelques mouvements d'athétose. Paraplégie spastique ; le malade repose sur la pointe des pieds, les jambes fléchies en adduction forcée : Pieds froids, cyanosés avec un gros orteil relevé. Réflexes très exagérés. Trépidation spinale. Signe de Babinski. Pas d'atrophie musculaire. Pas de troubles de sensibilité, Gâtisme. Intelligence très diminuée ; mémoire assez bonne. Pas d'épilepsie. Pas d'amélioration.

OBSERVATION 9. — *Rigidité paraplégique. — Idiotie. — Epilepsie.*

B..., 12 ans. Pas d'antécédents héréditaires. Tuberculose pulmonaire chez le père. Conception et grossesse normales. Accouchement à 7 mois. Accouchement pénible avec forceps ; enfant très chétif. A commencé à parler à 3 ans, à marcher à 5 ans. Premières convulsions à 4 ans. Rougeole à un an.

Etat actuel : Enfant chétif. Microcéphalie. Strabisme interne de l'œil gauche. Facial intact. Bonne dentition. Bras libres sans atrophie musculaire, sans athétose. Réflexes très exagérés.

Paraplégie typique. Pas d'atrophie musculaire. Réflexes tendineux très exagérés. Trépidation spinale. Signe de Babinski. Pas de troubles de la sensibilité, pas de troubles des sphincters. Epilepsie. Idiotie. Pas d'amélioration.

OBSERVATION 10. — *Idiotie. — Epilepsie. — Hémiplégie droite.*

G..., 11 ans. Père alcoolique. Conception et grossesse normales. Accouchement au huitième mois, sans asphyxie. Enfant très chétif. Convulsions à 3 mois 1/2. L'enfant a toujours été idiot et paralysé du côté droit.

Etat actuel : Tête symétrique. Pas de strabisme. Pas de nystagmus. Voûte palatine ogivale. Hémiplégie droite. Bras contracturé en flexion, mais on peut vaincre la contracture. Jambes en flexion forcée mais la spasticité est beaucoup plus marquée du côté droit. Exagération des réflexes. Pas de troubles de la sensibilité. Gâtisme.

Idiotie. Epilepsie (121 accès en 1891). En 1897, rougeole. Mort le 6 mars. (Nous donnerons au chapitre suivant le résultat de l'autopsie et de l'examen microscopique de la moelle).

OBSERVATION 11 (service de M. BOURNEVILLE). — *Idiotie, paraplégie.*

Ay... 6 ans. Père alcoolique. Mère migraineuse. Grossesse pénible ; pendant la conception la mère était très fatiguée. Enfant né à 7 mois, sans asphyxie, mais très chétive. A 8 mois, convulsions internes. N'a jamais ni parlé ni marché. Pas de maladies infectieuses.

Etat actuel : Face symétrique. Pas de strabisme, pas de nystagmus. Facial normal. Membres supérieurs bien développés, cependant faiblesse dans le bras gauche. Paraplégie spastique, portant surtout sur la jambe gauche. Sensibilité intacte. Gâtisme. Idiotie. Pas d'épilepsie. (Mort le 17 janvier 1896, de broncho-pneumonie). Les résultats de l'autopsie seront donnés au chapitre suivant.

OBSERVATION 12 (service de M. BOURNEVILLE). — *Paraplégie. Hémip légie droite. Diminution de l'intelligence.*

Gréz..., 13 ans. Père très sobre, pas d'alcoolisme. Mère très nerveuse, avec tremblements. Hérité tuberculeuse ; elle a eu cinq frères morts d'accidents tuberculeux pulmonaires ou méningés. Quatre enfants, dont une fausse couche à trois mois, un enfant de 8 ans, présentant de l'otorrhée. Bonne conception. Bonne grossesse. Accouchement prématuré à 8 mois 1/2, facile, sans asphyxie. On s'aperçoit, dès la naissance, de la paralysie du bras droit. Pas de convulsions. N'a jamais marché seule. A commencé à parler vers 4 ans.

Etat en 1898. — Crâne symétrique. Strabisme convergent avec nystagmus. Paresse faciale. Hémip légie droite spasmodique du côté des bras ; réflexe du poignet gauche très fort. Paraplégie spasmodique avec trépidation des deux côtés, mais beaucoup plus marquée du côté droit, la malade marche sur la pointe du pied droit. Sensibilité normale. Pas de troubles des sphincters. Intelligence très diminuée (mort par tuberculose pulmonaire). Les résultats de l'autopsie seront donnés au chapitre suivant.

Nous allons résumer maintenant, un certain nombre d'observation de maladie de Little, avec naissance avant terme, que nous avons pu recueillir dans la littérature médicale et dont le tableau clinique diffère de celui tracé par les partisans de la théorie dualiste.

a) Thèse de FEER, Bâle, 1890.

OBSERVATION I (FEER). — Fille de 8 ans. — Naissance à 7 mois. Pas d'asphyxie. Convulsions souvent répétées prédominantes du côté gauche. A parlé très tard. Rigidité plus prononcée aux jambes. Trépidation spinale. Strabisme. Intelligence diminuée.

OBSERVATION II (FEER). — Fille de 7 ans. — Naissance à terme, sans asphyxie. Convulsions. Strabisme avec nystagmus. Atrophie papillaire. Mouvements des mains maladroits. N'a jamais pu marcher seule. Paraplégie spastique. Intelligence très diminuée.

OBSERVATION V (FEER). — Fille de 3 ans. — Naissance à 6 mois. Convulsions répétées. — Bonne intelligence ; parle, mais parole embarrassée. Bras libres. Paraplégie spastique.

OBSERVATION VI (FEER). — Fille de 1 an. — Avant terme. Pas de convulsions. Pas de strabisme Paraplégie typique. Intelligence très diminuée.

OBSERVATION VII (FEER). — Fille de 8 ans. — Naissance à 7 mois sans asphyxie. Bonne intelligence. Hydrocéphalie dès la naissance. Strabisme. Paraplégie typique. Ne peut pas marcher.

OBSERVATION VIII (FEER). — Fille 33 ans. — Naissance à 7 mois, sans asphyxie. Strabisme divergent. Parle bien. Démarche tout à fait impossible. Paraplégie typique, sans trouble des sphincters.

OBSERVATION XI (FEER). — Garçon, 15 ans. Naissance à 7 mois 1/2 Sans asphyxie. Convulsions généralisées. A parlé à 4 ans. Strabisme. Parole lente. Rigidité généralisée. Intelligence diminuée.

OBSERVATION XVI (FEER). — Garçon 13 ans. — Naissance à 7 mois. Pas de convulsions. Intelligence très diminuée. Troubles portant surtout sur le côté gauche. Peut à peine se tenir debout. Sensibilité intacte.

OBSERVATION (RUPPRECHT). — Enfant de 2 ans 1/2. Naissance à 8 mois, avec convulsions, ne parle pas, ne marche pas, atteint surtout d'hémiplégie spastique droite.

OBSERVATION (CHARON). — Enfant de 4 ans. Né au 7^e mois, pas de convulsion. Bonne intelligence. Pas d'amélioration.

OBSERVATION (WOLTERS). — Enfant de 10 ans, né au 7^e mois, a eu des convulsions, parole indistincte. Aspect d'hydrocéphale. Réflexes des bras exagérées. Paraplégie spastique.

OBSERVATION (OSLER). — Enfant de 5 ans, né au 7^e mois. Pas de convulsions ; bonne intelligence. Bras atteints. Spasmes des muscles de la face. Ne se tient pas debout.

OBSERVATION (OSLER). — Enfant de 3 ans, né à 7 mois. Convulsions. Bonne intelligence. Bras pris. Pas d'amélioration.

b) GARDIÉ, thèse Paris, 1888 :

OBSERVATION. — Enfant de 8 ans. Syphilis héréditaire. Né à 8 mois. Pas de convulsions. Bras libres. Paraplégie spastique portant surtout sur le côté droit. Strabisme interne. Intelligence peu développée. Amélioration par le traitement antisypilitique.

c) ROSENTHAL, thèse Lyon, 1892 :

OBSERVATION XXII. — Enfant 5 ans, né au 7^e mois. Nystagmus. Parésie faciale gauche. Rigidité généralisée. Bonne intelligence. Pas d'amélioration.

OBSERVATION XXXVII. — Enfant 9 ans. Né au 8^e mois. Facial et bras intacts. Bonne intelligence. Pas d'amélioration.

OBSERVATION VII. — Enfant 7 ans, né au 7^e mois. Convulsions. Rigidité généralisée. Intelligence diminuée.

OBSERVATION XVII. — Enfant 5 ans, né au 7^e mois. Nystagmus et strabisme. Intelligence moyenne. Hémiparésie droite.

OBSERVATION XXX. — Enfant 3 ans. Né au 7^e mois. Strabisme convergent. Ataxie dans les mouvements volontaires de la main droite. Bonne intelligence.

OBSERVATION XLII. — Enfant 3 ans. Né au 7^e mois. Convulsions à plusieurs reprises. Ne sait pas parler. Rigidité généralisée.

OBSERVATION XLIX. — Enfant 2 ans. Né au 8^e mois avec asphyxie. Ne parle pas. Rigidité paraplégique avec hémiparésie droite portant aussi sur le facial.

OBSERVATION XLVII. — Enfant de 3 ans 1/2. Né au 7^e mois. Intelligence intacte. Bras libres. Rigidité paraplégique avec mouvements choréiques intenses des jambes.

OBSERVATION XXXI. — Enfant de 3 ans. Né au 8^e mois. Convulsions au 4^e mois. Intelligence moyenne. Spasticité légère. Mouvements choréo-athétosiques des bras et des jambes.

OBSERVATION XXXIII. — Enfant de 3 ans 1/2. Né au 8^e mois. Pas de convulsions. Strabisme convergent. Spasticité légère. Chorée généralisée. Idiotie.

d) STUCKERT, thèse Berlin, 1892 :

OBSERVATIONS. — L'auteur rapporte 4 observations de syndrome

de Little par naissance avant terme, sans amélioration ; les malades 5 et 7 étaient en outre atteints de troubles de la parole.

e) VASSAL, thèse Paris 1894 :

OBSERVATION III. — Enfant de 4 ans. Né au 8^e mois, sans asphyxie. Convulsions fréquentes. Vertiges épileptiques. Rigidité spastique qui s'est améliorée. Intelligence très diminuée.

f) BRETON, *Gazette des hôpitaux*, 1894.

OBSERVATION. — Enfant né 5 jours avant terme. Syphilis héréditaire. Convulsions fréquentes. Enfant de 7 ans 1/2 atteint d'une paraplégie spasmodique typique. Bras libres, mais atteints de mouvements athétosiques. Strabisme. Nystagmus. Intelligence très diminuée. Pas d'amélioration.

g) LE MEIGNEN, thèse Paris, 1897 :

OBSERVATION I. — Homme de 49 ans. Naissance avant terme. Spasticité dans la marche avec trépidation spinale. Contracture légère des bras avec mouvements athétosiques assez accusés. Bonne intelligence.

h) HATEMANN, thèse Nancy, 1897 :

OBSERVATION II. — Enfant 3 ans. Né au 7^e mois, avec asphyxie. Convulsions très fréquentes. Rigidité généralisée avec mouvements choréiques. Intelligence diminuée.

OBSERVATION IV. — Enfant de 5 ans. Né au 7^e mois. La mère a fait 7 fausses couches. Strabisme. Intelligence médiocre. Raideur paraplégique. Hésitation dans les mouvements volontaires des mains.

OBSERVATION V. — Enfant de 3 ans. Né au 7^e mois. Strabisme. Intelligence. Raideur paraplégique. Hésitation dans les mouvements volontaires des mains.

j) GASNE, *Gazette hebdomadaire*, 1897.

OBSERVATION II. — Syphilis héréditaire. Enfant de 8 ans né à 7 mois sans asphyxie. Bonne intelligence, Rigidité spastique très nette, bras légèrement pris. Hémiparésie gauche. Raideur prononcée jusqu'à l'âge de 8 ans. On donne le traitement spécifique, amélioration très manifeste au bout de 2 mois.

k) GANGHOFNER, *Zeitsch. für Heilkunde*, 1897.

OBSERVATION 10. — Enfant 5 ans, né à 7 mois. Paraplégie spastique avec exagération des réflexes, atrophie des jambes. Diminution de l'intelligence.

OBSERVATION 26. — Enfant 8 ans. Muscles du tronc et du cou parésisés. Paraplégie spastique. Mouvements choréo-athétosiques de la face et des bras. Articulation des mots difficile.

II^e Groupe. — Enfants nés en état d'asphyxie ou atteints de paralysie dans les premiers mois de l'existence.

OBSERVATION 13. (Service de M. BOURNEVILLE). — *Hydrocéphalie. — Convulsions. — Rigidité spastique. Amélioration.*

Di. . . , 6 ans. Père emporté, alcoolique. Mère très sobre. 13 enfants dont 3 fausses couches, 2 enfants morts en même temps de méningite dans une épidémie de quartier, 7 enfants intelligents et notre malade. Conception dans l'ivresse. Grossesse très pénible avec vomissements incoercibles et tremblements dûs à la crainte des coups du mari. Accouchement à terme, sans asphyxie. Enfant très chétif. Ne pouvait pas allonger les jambes. Au 13^e jour, convulsions, qui se sont répétées jusqu'au 18^e mois pour disparaître ensuite. A parlé à 2 ans 1/2. La contracture des jambes s'est améliorée vers 2 ans 1/2. Rougeole à 2 ans sans convulsions.

Etat actuel : Faciès d'hydrocéphale. Strabisme intense de l'œil gauche. Facial intact. Bras libres mais réflexes exagérés. Paraplégie spastique, sans pseudo-contractures. On sent les muscles se raidir lorsqu'on essaie d'étendre les jambes. Pied bot creux. Trépidation spinale. Signe de Babinski avec écartement athétosiforme des orteils. Marche pénible. Légère amélioration. Sensibilité intacte. Pas de gâtisme. Intelligence diminuée, mais s'éveille. Le malade comprend et exécute les ordres donnés. Bonne mémoire.

OBSERVATION 14 (Service de M. RAYMOND). — *Asphyxie. Paraplégie. Athétose. Intelligence conservée.* — Pa. . . , 13 ans. Père alcoolique, mort d'ictère grave. Mère bien portante. Pas de syphilis. Un frère de 17 ans bien portant. Conception et grossesse normales. Naissance à terme, mais asphyxie. Paralysie date de l'enfance. L'enfant a parlé à 2 ans, a marché à 5 ans. Pas de convulsions. Intelligence a suivi le développement moral.

Etat actuel : Enfant bien constituée, au visage symétrique, au

faciès intelligent. Yeux normaux sans strabisme ou nystagmus. Contractions et grimaces athétosiques dans le facial inférieur droit. Mouvements désordonnés de la langue. Ces mouvements rendent la parole difficile, lente, explosive, inégale.

Force des bras conservée. Pas d'atrophie musculaire. Légère spasticité. Athétose très prononcée du côté droit. Réflexes osseux et tendineux très exagérés.

Paraplégie spastique, sans pseudo-contractures, sans atrophies. Réflexes très exagérés. Trépidation spinale. Signe de Babinski. La spasticité s'exagère dans la marche, le pied bot se creuse, la malade peut cependant courir. Pas de troubles de la sensibilité. Pas de troubles des sphincters.

Intelligence au-dessus de la moyenne. Bonne mémoire. Mauvais caractère. Habitudes vicieuses.

OBSERVATION 15 (service de M. BOURNEVILLE). — *Asphyxie. — Rigidité paraplégique. Intelligence très diminuée.*

Dub..., 6 ans, Pas d'antécédents héréditaires, cependant grand-mère paternelle aliénée. Un frère cadet se porte bien. Conception et grossesse normales. Accouchement à terme, mais pénible. Asphyxie blanche. Convulsions au troisième jour, intéressant les deux côtés et disparaissant au dixième jour. Depuis cette époque, paralysie. N'a jamais marché. Prononce à peine quelques mots, mais comprend tout ce qu'on lui dit.

Etat actuel : Enfant bien portant. — Face intacte sans strabisme. Bras libres, mais réflexes très exagérés.

Rigidité paraplégique typique au point d'empêcher l'apparition de la trépidation spinale. Réflexes très exagérés. Signe de Babinski. Quelques pseudo-contractures. Pas de troubles de la sensibilité. La spasticité s'exagère lorsqu'on met l'enfant debout. Gatisme. Intelligence très diminuée, mais cependant pas d'idiotie. Pas d'épilepsie.

OBSERVATION 16. (Service de M. BOURNEVILLE). — *Convulsions à 10 mois. — Paraplégie spastique typique. — Idiotie.*

Gr., 13 ans. Alcoolisme du père et du grand-père paternel. Alcoolisme dans la famille maternelle. 15 enfants dont 4 enfants bien portants ; 8 morts en convulsions, 3 atteints de troubles de l'intelligence ; en outre 4 fausses-couches. Conception pendant l'ivresse. Grossesse pénible. Accouchement à terme. Hydramnios. Pas d'asphyxie. Enfant très chétif. Convulsions à 10 mois (ménin-gite ?) N'a jamais marché ni parlé. Rougeole à 4 ans.

Etat actuel : Bon état général. Crâne symétrique. Face intacte sans strabisme, sans nystagmus. Bras libres mais mouvements actifs un peu raides. Réflexes très exagérés. Rigidité paraplégique très nette. Pied bot caractéristique avec relèvement du gros orteil. Exagération de tous les réflexes. Trépidation spinale. Signe de Babinski, avec mouvements athétosiques des orteils. Marche caractéristique sur la pointe des pieds. Sensibilité intacte. Gâtisme. Idiotie.

OBSERVATION 17. (Service de M. BOURNEVILLE). — *Convulsions à 3 mois. — Paraplégie spastique avec hémip légie droite. — Idiotie.*

Guy..., 18 ans. Pas d'antécédents héréditaires, deux frères très intelligents. Bonne grossesse. Accouchement à terme normal, convulsions généralisées au 3^e mois, revenant très souvent pendant trois semaines. Les convulsions n'ont plus jamais reparu. N'a jamais parlé, sauf pour dire papa et maman. A commencé à marcher à 2 ans 1/2. Varioloïde et rougeole.

Etat actuel : Crâne symétrique. Strabisme convergent. Parésie faciale droite. Paraplégie spastique avec trépidation spinale, signe de Babinski. Hémip légie droite atteignant le bras et la jambe avec arrêt de développement peu prononcé. Pas de troubles de la sensibilité. Gâtisme. Idiotie.

OBSERVATION 18. (Service de M. BOURNEVILLE). — *Méningite. — Rigidité paraplégique. — Diminution de l'intelligence. — Epilepsie.*

Delp..., 10 ans. Pas d'antécédents héréditaires. Bonne conception. Grossesse et accouchement normaux. L'enfant a marché à 10 mois et parlé à 8 mois. Mais méningite avec céphalie, vomissements, paraplégie. Séjour au lit de 19 jours. Vers le 5^e mois de la convalescence, accès épileptique bien caractérisé. Les accès se sont souvent reproduits et l'intelligence a baissé. Puis amélioration légère.

Etat actuel : Face normale sans strabisme, ni nystagmus. Parole lente, saccadée. Bras libres avec réflexes très exagérés. Paraplégie spastique typique. Trépidation spinale. Signe de Babinski. Pas d'atrophie musculaire. Pas de troubles de la sensibilité. Intelligence diminuée ; mais comprend et exécute les ordres donnés. Accès d'épilepsie très fréquents (80 par mois).

OBSERVATION 19. (Service de M. BOURNEVILLE). — *Idiotie. — Paraplégie. — Hémip légie droite.*

Gér..., 7 ans. Pas d'antécédents héréditaires. Conception et gros-

sesse normales. Accouchement à terme, sans asphyxie. A 2 mois, convulsions épileptiformes généralisées. N'a jamais parlé ni marché. Pas de maladies infectieuses.

Etat actuel : Yeux normaux. Facial intact. Les deux bras sont légèrement contracturés. Pas de pseudo-contractures. Mouvements actifs et passifs possibles. Reflexes exagérés; la spasticité atteint surtout le bras droit dont la main est en pronation avec doigts fléchis dans la paume. Paraplégie spastique avec légère flexion des jambes. Quelques pseudo-contractures. Reflexes très exagérés. Signe de Babinski. Pas de troubles de sensibilité. Idiotie. Gâtisme.

La littérature médicale renferme un grand nombre d'observations de paralysie cérébrale infantile consécutives à un accouchement laborieux ou à des convulsions précoces. Mais nous ne voulons en retenir que les formes qui peuvent servir à défendre notre thèse, à montrer que la seule donnée étiologique de naissance avant terme ou d'asphyxie à la naissance ne peut permettre une classification rationnelle des déplégies cérébrales.

a) D'HEILLY. — *Revue des Maladies de l'Enfance*, 1884.

OBSERVATION II. — Enfant de 7 ans. A 5 semaines convulsions qui ont duré 3 jours. L'enfant n'a parlé qu'à 4 ans. Paraplégie spastique typique. Bras libres.

b). ROSENTHAL. *Loco citato*.

OBSERVATION VI. — Enfant de 3 ans. Asphyxie. Pas de convulsions. Rigidité généralisée. Bonne intelligence.

OBSERVATION XIX. — Enfant de 22 mois. Asphyxie. Rigidité généralisée. On peut soulever l'enfant d'une seule pièce.

OBSERVATION XXVII. — Enfant de 5 ans. Asphyxie. Pas de convulsions. Chorée spasmodique. Bonne intelligence.

OBSERVATION XXI. — Enfant de 18 mois. Naissance laborieuse. Rigidité généralisée. Bonne intelligence.

OBSERVATION X. — Enfant de 4 ans. Convulsions au 8^e jour. Rigidité généralisée, plus marquée à droite. Bonne intelligence.

OBSERVATION XLVIII. — Enfant de 4 ans. Accouchement laborieux. Rigidité paraplégique. Bonne intelligence. Amélioration.

OBSERVATION XXXII. — Enfant de 3 ans. Asphyxie. Convulsions. Rigidité paraplégique. Amélioration. A parlé à 2 ans.

OBSERVATION XIII. — Enfant de 3 ans. Asphyxie. Epilepsie. Rigidité généralisée, légère. Marche possible.

OBSERVATION VIII. — Enfant de 6 ans. Asphyxie. Pas de convulsions. Rigidité paraplégique avec mouvements ataxiques des mains. Marche depuis la 3^e année. Intelligence très diminuée.

OBSERVATION I — Enfant de 4 ans 1/2. Asphyxie. Intelligence conservée. Rigidité généralisée avec secousses dans les membres.

OBSERVATION II. — Enfant de 2 ans. Convulsions à la naissance. Idiotie. Rigidité paraplégique. Chorée généralisée.

c). MARSAN. *Presse Médicale*, 1894.

OBSERVATION. — Enfant de 9 ans 1/2. A terme. Asphyxie avec convulsions. Développement physique et intellectuel assez développé. Rigidité paraplégique typique. L'enfant n'a jamais marché.

d). MASSALONGO. *Il Policlinico*, 1897.

OBSERVATION I. — Enfant de 6 ans. Né à terme. Convulsions à 3 mois. Intelligence très peu développée. Rigidité généralisée.

OBSERVATION II. — Enfant de 17 ans. Né à terme. A 3 mois, convulsions. Paraplégie spastique avec hémiplegie spastique droite. Parole difficile. Intelligence bonne.

OBSERVATION III. — Enfant de 4 ans. Asphyxie. Rigidité spastique généralisée avec athétose double. Idiotie.

e). VASSAL. *Loco citato*.

OBSERVATION. — Enfant de 5 ans. Née à terme. Pas d'asphyxie. Début congénital. Convulsions. Rigidité paraplégique typique.

III. Groupe. — Syndrome de Little sans étiologie nette.

OBSERVATION 20. (Service de M. BOURNEVILLE). — *Paraplégie spastique. Bonne intelligence. Amélioration.*

Emm..., 16 ans. Pas d'antécédents héréditaires. 3 frères intelligents. Conception, grossesse, accouchement normaux. Enfant très chétif à la naissance. Pas de convulsions. Pas de méningite. A commencé à parler et à marcher à 5 ans. Amélioration progressive.

Etat actuel : Asymétrie faciale sans paralysie faciale. Strabisme externe de l'œil gauche. Pas de nystagmus. Bras tout à fait normaux. Réflexes exagérés surtout du côté gauche. Paraplégie spastique. Le malade avance en frottant de la pointe du pied et les genoux en adduction forcée. Pas de pseudo-contractures. Réflexes très exagérés avec trépidation spinale spontanée. Signe de Babinski. Sensibilité intacte. Pas de troubles des sphincters. Pas d'épilepsie. Intelligence bien développée; sait lire et écrire; bonne mémoire. Pas de mauvais instincts.

OBSERVATION 21 (Service de M. BOURNEVILLE). — *Paraplégie spastique légère. — Bonne intelligence.*

Port..., 16 ans. Pas d'antécédents héréditaires. Deux frères intelligents. Conception, grossesse et accouchement normaux. Pas de convulsions. Pas de méningite. A parlé à 13 mois, a marché à 14 mois. Amélioration progressive.

Etat actuel : Face symétrique. Nystagmus horizontal. Facial intact. Bras libres. Paraplégie spastique avec pied-bot, exagération des réflexes, signe de Babinski. Pas de pseudo-contractures. Sensibilité normale. Pas de troubles des sphincters. Pas d'épilepsie. Intelligence normale; sait lire, écrire; fait quelques opérations d'arithmétique.

OBSERVATION 22 (Service de M. BOURNEVILLE). — *Intelligence assez bien conservée. Ne parle pas.*

Bert..., 15 ans. Pas d'antécédents héréditaires, sauf arthritisme dans la famille maternelle. Conception dans l'ivresse. Grossesse et accouchement normaux. Enfant chétif « ne se tenait pas » n'a jamais parlé, mais a toujours compris ce qu'on lui dit. A commencé à marcher à 2 ans. Pas d'amélioration; plutôt aggravation de la spasticité avec l'âge. Pas de gâtisme.

Etat actuel : Face intacte. Nystagmus vertical et rotatoire. Le malade sort difficilement la langue de la bouche. Ne parle pas, mais facies intelligent. Le malade comprend et exécute tous les ordres donnés. Bonne mémoire. Pas de gâtisme.

Bras contracturés en flexion. Mouvements du bras et de l'avant-bras possibles, mais mains cyanosées et œdématisées, maintenues en position fixe par des rétractions des fléchisseurs. Réflexes très exagérés. Jambes en flexion et en adduction extrême. Pieds-bot varus equin très prononcés et maintenus par des pseudo-contractures, de telle sorte que la malade marche sur le bord extrême du

pied. Impossibilité de trouver la trépidation spinale. Réflexes très exagérés. Signe de Babinski.

Sensibilité normale. Pas de troubles des sphincters. Pas de gâtisme. Pas d'épilepsie.

OBSERVATION 23 (Service de M. BOURNEVILLE). — *Rigidité généralisée. — Intelligence très diminuée. Syphilis héréditaire.*

Bill..., 21 ans. Syphilis héréditaire. Coryza syphilitique. 7 frères et sœurs dont 2 fausses couches, 1 méningite et 4 bien portants et intelligents. Conception, grossesse et accouchement normaux. Enfant très chétif. Paralyse datant de la naissance. Pas de convulsions. N'a jamais ni marché ni parlé, mais a toujours compris ce qu'on lui demandait. Pas d'amélioration. Rougeole à 4 ans.

Etat actuel : Yeux normaux. Facial intact. Mauvaise dentition. Coryza. Intelligence très diminuée ; ce malade comprend pourtant les questions posées. Gâtisme.

Bras contracturés en flexion. Pseudo-contracture des poignets. Mains froides cyanosées, maintenues en position fixe par pseudo-contractures. Réflexes exagérés.

Rigidité paraplégique avec pied-bot permanent maintenu par pseudo-contractures. Impossibilité de trouver la trépidation spinale. Réflexes très exagérés. Signe de Babinski. Sensibilité intacte.

a) ROSENTHAL, *loco citato*.

OBSERVATION LII. — Enfant 9 ans. Pas d'antécédents. Pas de convulsions. Bonne intelligence ; mais ne parle pas. Rigidité généralisée.

OBSERVATION XXXXVI. — Enfant 3 ans. Pas d'antécédents. Rigidité généralisée typique. Mouvements spasmodiques des muscles de la face. L'enfant ne parle pas, mais comprend bien.

b) DEJERINE, *Société de Biologie*, 1897.

OBSERVATION. — Homme de 79 ans. Né à terme. Epilepsie. Intelligence et paroles normales. Face et bras normaux. Rigidité paraplégique légère. Sphincters intacts. A l'autopsie, deux petits foyers de parenchymie.

c) GARDIÉ, *loco citato*.

OBSERVATION II. — Enfant de 8 ans 1/2. Heredo-syphilis. Accouchement à terme normal. Marche à 4 ans. Intelligence intacte. Bras libres. Paraplégie spastique sans troubles des sphincters. Amélioration.

OBSERVATIONS III et IV. — Frère du malade précédent. Même état, mais spasticité moins prononcée.

d) HATEMANN, *loco citato*.

OBSERVATION I. — Enfant 4 ans. Accouchement normal. Pas de convulsions. Rigidité des 4 membres avec mouvements athétosiques. Raideur de la nuque. N'a jamais parlé.

OBSERVATION VI. — Enfant de 8 ans. Accouchement normal. Raideur généralisée surtout paraplégique. Athétose généralisée. Bonne intelligence.

e) GANGHOFNER, *loco citato*.

OBSERVATION XIV. — Enfant de 11 ans. Paraplégie spastique avec exagération des réflexes et trépidation spinale. Strabisme. Nystagmus. Bonne intelligence.

OBSERVATION XIX. — Enfant de 6 ans. Paraplégie spastique, Raideur des bras. Bonne parole. Bonne intelligence. Strabisme.

OBSERVATION XXVIII. — Enfant de 6 ans. Paraplégie spastique. Bonne intelligence.

OBSERVATION XLIV. — Enfant de 3 ans. Paraplégie spastique. Bonne parole. Bonne intelligence.

OBSERVATION LIV. — Enfant de 2 ans 1/2. Paraplégie spastique. Strabisme convergent. Bonne intelligence.

A la lumière des observations que nous venons de rapporter, nous allons passer en revue les divers arguments des partisans de la théorie dualiste et essayer de démontrer que les faits viennent les contredire.

Les statistiques de Freud ne pourront malheureusement pas contribuer à éclaircir ce problème, Freud a en effet englobé dans sa description toutes les paralysies cérébrales infantiles apparues dans les cinq premières années de l'existence. Nous voulons nous borner au contraire à l'étude des paralysies cérébrales de la première année, rester en un mot dans l'étiologie que Little avait assignée au syndrome qui porte son nom.

Certes, on ne saurait nier l'existence d'un type clinique conforme au type isolé par certains auteurs avec les caractères

suivants : naissance avant terme, rigidité paraplégique sans phénomènes cérébraux tels qu'arrêt intellectuel ou convulsions, amélioration progressive avec l'âge ; on ne saurait de même nier la différence qui sépare ce type clinique du type de l'hémiplégie cérébrale infantile avec idiotie, épilepsie et arrêt de développement des membres, mais comme le fait remarquer le professeur Raymond dans ses conférences de Lariboisière, on ne doit pas opposer deux types extrêmes et leur assigner une pathogénie dissemblable puisqu'on peut observer des formes de transition très nombreuses, des combinaisons variables de leurs symptômes, rigidité, paralysie, participation de la face, troubles intellectuels, convulsions, accès épileptiformes, arrêt de développement des membres, chorée, athétose, spasmes, état stationnaire ou amélioration.

A notre avis, les seules données de l'accouchement ne suffisent pas pour opposer une forme avant terme à une forme asphyxique. Nous avons examiné une trentaine d'enfants normaux nés entre le 7^e et le 9^e mois ; ces enfants ne présentaient pas de spasticité et leur réflexes tendineux et osseux étaient semblables à ceux d'enfants normaux nés à terme ; d'ailleurs les médecins-accoucheurs n'ont jamais remarqué que toute naissance avant terme fût suivie de contracture pour ce seul motif. Deux des enfants prématurés que nous avons examinés sont morts quelques jours après leur naissance. L'examen histologique de leur moelle, par la coloration au nitrate d'argent, selon le procédé de Golgi, nous a montré, comme l'a fait remarquer Van Gehuchten, une zone non imprégnée de sels argentiques au niveau du faisceau pyramidal dans la zone dorso-lombaire. Cependant, malgré cette absence très probable des fibres pyramidales, absence normale d'après les recherches du professeur de Louvain, ces enfants n'avaient pas présenté un état spastique congénital. Nous reviendrons sur ce sujet histologique lorsque nous aborderons le problème du mécanisme de la contracture par lésion de la voie pyramidale.

Van Gehuchten émet l'hypothèse que la rigidité est d'autant plus généralisée que la naissance a été plus prématurée, puisque

les cylindraxes seraient moins avancés dans leur développement et n'auraient pas encore atteints les centres médullaires des membres supérieurs. Il établit son argumentation sur l'observation que Brissaud rapporte dans ses cliniques : naissance à 6 mois 1/2 avec rigidité *légère* des bras. Mais nous ferons remarquer que ce malade s'éloigne sensiblement du type décrit par Van Gehuchten comme maladie de Little, puisqu'à l'âge de 8 ans il a encore une rigidité spastique qui rend la marche impossible, que les mains sont atteintes d'une instabilité à caractère athétosique, que ses muscles de la face sont atteints de spasmes « d'une sorte de reptation des muscles peauciers, » que la parole est incorrecte, spasmodique, que l'enfant est arriéré au point de vue intellectuel. Nous ferons des objections semblables à l'observation sur laquelle M. Le Meiguen se fonde pour créer un type Little-Brissaud ; la démarche de son malade est encore spastique avec trépidation spinale à l'âge de 49 ans, et ses mains sont le siège de mouvements athétosiques assez accusés, de telle sorte que son malade nous paraît, au contraire, un bon exemple de transition entre l'athétose spasmodique et le type purement paraplégique que veut isoler l'auteur.

Nos observations prouvent que l'intensité et la généralisation de la spasticité ne dépendent pas de l'époque de la naissance. Ainsi nous lisons : Observ. 4, naissance à 7 mois, spasticité légère ; observ. 5, 7, 9, naissance à 7 mois, rigidité simplement paraplégique. Les malades 2, 5, 7, 8, de Feer, concluent dans le même sens, c'est-à-dire rigidité paraplégique avec naissance au 7^e mois. Ensuite, il faudrait démontrer au préalable que toutes les fibres pyramidales se développent en même temps et d'un seul bloc, pour admettre que la distance des centres lombaires aux centres cérébraux, plus grande que celle des centres cervicaux aux centres cérébraux, est la seule cause de la prédominance de la spasticité aux membres inférieurs, par la durée plus grande que mettront les fibres pyramidales à atteindre les centres lombaires. On peut se demander, au contraire, si les cylindraxes pyramidaux destinés aux cellules lombaires ne sont pas les premiers à descendre dans les faisceaux latéraux puisqu'il paraît

démontré que le lobule paracentral se développe plus tôt que les centres cérébraux des bras. On ne doit pas oublier, en outre, que Betcherew a conclu, d'expériences faites sur de jeunes animaux, qu'un faisceau long n'est pas apte à fonctionner tant qu'il ne possède pas sa gaine de myéline ; il semble probable que la myéline joue le rôle d'une gaine isolante qui empêche le courant nerveux de diffuser. Or, la méthode de Weigert-Pal montre que le faisceau pyramidal n'est pas encore myélinisé à la naissance à terme. Quoi qu'il en soit, à l'écart de toute théorie, nos observations démontrent que l'intensité et la généralisation de la spasticité peuvent être en rapport avec l'état du faisceau pyramidal, point que nous examinerons au chapitre suivant, mais surtout doivent être en rapport avec la qualité et l'étendue du processus cérébral, et non avec la date plus ou moins prématurée de la naissance.

Certains auteurs ont essayé d'établir une classification étiologique, de distinguer une origine alcoolique, surtout syphilitique, etc., des diplégies cérébrales. Le même travail a été fait pour l'origine syphilitique du tabes et les auteurs sont encore divisés sur l'influence d'une syphilis acquise, chez un adulte dont on peut obtenir des réponses précises sur son passé morbide. Comment pourrait-il en être autrement pour les diplégies cérébrales, alors qu'il s'agit surtout de maladies infantiles, de maladies héréditaires, difficilement mises en évidence, soit par leurs signes propres, soit par la pauvreté ou l'absence même de renseignements sur la santé physique des parents et qui ne permettent pas d'apprécier un fait justement négatif et lui enlèvent une grande partie de sa valeur. Aussi avons-nous rapidement abandonné une classification que la raison nous conseille comme classification de choix, mais impossible encore dans la réalité.

Nous devons toutefois retenir la notion d'intoxication de la mère, soit par une maladie infectieuse, la syphilis en première ligne, soit par un produit toxique, tel que l'alcool, ce dernier facteur nous paraissant dans nos observations aussi important que la syphilis, ainsi que le prouve l'observation 15 où nous ne trouvons que 4 enfants bien portants sur 15, avec une hérédité

alcoolique atteignant aussi bien la branche paternelle que la branche maternelle ; nous avons noté l'alcoolisme dans 7 observations (7, 10, 11, 12, 13, 15, 21) et les troubles intellectuels sont très prononcés chez ces malades ; l'enfant de l'observation 21 a été conçu pendant l'ivresse ; nous trouvons trois fois l'hérédité tuberculeuse (Observations 5, 9 et 12) et une seule fois l'hérédité syphilitique, mais nous avons déjà dit combien il était difficile de mettre cette dernière en évidence. Très souvent la grossesse a été pénible et il est permis de se demander si l'affection cérébrale est due à la naissance prématurée ou bien, ce qui paraît plus probable, si la même cause, c'est-à-dire une intoxication ou une infection maternelles, n'a pas produit à la fois l'accouchement prématuré et la lésion cérébrale de l'enfant. Mais il existe en outre un certain nombre de diplégies dues soit à un traumatisme obstétrical ainsi que le prouve le cas célèbre de Sarah Mac Mutt, soit à une infection méningée après la naissance, mais il faut avouer que la symptomatologie ne permet pas de découvrir la véritable cause, syphilis, intoxication alcoolique, maladie infectieuse de la mère, traumatisme obstétrical, infection extra-utérine, qui a créé les lésions cérébrales. En résumé, sur 31 cas personnels de diplégies cérébrales, nous avons trouvé 12 fois la naissance avant terme, soit 38 0/0 ; 15 fois la naissance asphyxique ou l'apparition peu après la naissance, soit 48 0/0 ; 4 fois l'absence d'étiologie, soit 13 0/0.

Freud et Ganghofner arrivent à des conclusions un peu différentes, puisque leurs statistiques comprennent les cas développés jusqu'à l'âge de 5 ans. Réunissant 275 observations, Freud a trouvé 34 0,0 de cas sans étiologie, 7,7 0/0 avec une étiologie maternelle (alcoolisme, tuberculose, etc.), 50 0/0 avec l'étiologie de Little, 7,4 0/0 avec une origine extra-utérine.

En 1896, Ganghofner analyse 54 cas personnels qui comprennent 19 cas sans étiologie (35 0/0), 11 cas avec étiologie maternelle (maladie toxi-infectieuse, traumatisme, maladie mentale) ; 20,3 0/0, 5 cas avec étiologie de Little, 9 cas avec début extra-utérin (infection, traumatisme). Or, Ganghofner a trouvé

15 cas de paraplégie spastique dont 9 cas sans étiologie certaine, 2 cas avec étiologie maternelle, 2 cas avec naissance prématurée, 1 cas avec naissance laborieuse.

Il nous paraît évident que si la naissance prématurée prédispose plus que toute autre étiologie à la forme paraplégique, elle n'en est pas l'unique dépositaire ; que, par suite, cette localisation de la spasticité aux membres inférieurs ne peut permettre de séparer la diplégie avec naissance prématurée des diplégies dues à toute autre cause.

Les convulsions peuvent-elles distinguer la forme avant terme de la forme asphyxique ? D'abord, une distinction nous paraît nécessaire, car nous ne voyons pas pourquoi un diplégique ne serait pas atteint, tout comme un autre enfant, de convulsions sans caractère épileptiforme ; or les auteurs ne nous donnent pas une description assez détaillée de ces convulsions pour juger de leur nature réelle, pour déterminer si des convulsions passagères qui ne s'accompagnent pas de pâleur du visage, de cri initial, qui ne se transforment pas plus tard en vertiges ou accès comitiaux, sont d'essence épileptique. Rosenthal signale 3 fois des convulsions sur 12 cas de forme paraplégique et 3 fois des convulsions sur 11 naissances avant terme. « Il est intéressant de noter, dit-il, que le plus grand nombre des enfants qui présentent des convulsions sont sans étiologie connue, ce qui paraît indiquer une cause commune inconnue et probablement intra-utérine pour la rigidité et les convulsions ». Dans nos 12 cas de naissance avant terme nous trouvons 7 cas avec convulsions dont 1 seul sans troubles intellectuels et en sens inverse, 2 cas d'idiotie sans convulsions. Les partisans de la théorie dualiste peuvent objecter que ces diplégies cérébrales avec naissance avant terme accompagnées de convulsions et de troubles intellectuels sont sous la dépendance de lésions cérébrales et qu'il faut les distinguer du type de maladie de Little qu'ils ont isolé, mais on peut facilement trouver des observations qui prouvent que l'on peut avoir toutes les combinaisons, asphyxie, naissance avant terme, absence d'étiologie, accompagnées ou non de convulsions avec ou sans troubles intellectuels. Il est cependant

certain que les naissances avant terme et les formes paraplégiques présentent moins souvent des convulsions que les naissances asphyxiques et les formes généralisées.

Il en est de même de l'arrêt de développement et de l'atrophie en masse des membres. « Sa taille est au-dessous de celle qu'il devrait avoir. Tout de suite vous remarquerez que cela tient à l'arrêt ou au retard de développement des membres inférieurs... Voilà déjà un fait général, et vous serez convaincus de sa constance, lorsque vous aurez observé un certain nombre de cas du même genre. » (Brissaud). Nous avons observé un raccourcissement très notable chez deux paraplégies spastiques typiques sans troubles intellectuels et avec naissance avant terme (Observations 3 et 4), tandis que certaines paraplégies avec naissance asphyxique avaient des jambes de longueur proportionnée à celle des bras. De même le cas X, de Ganghofner (naissance à 7 mois), présente de l'atrophie des jambes. Cet arrêt de développement nous a paru dépendre de l'immobilité par intensité de la spasticité. Il est par suite très difficile de faire la part réciproque de la paralysie et de la spasticité. Certes, ces paralysies infantiles sont différentes des hémiplégies cérébrales de l'adulte presque toujours plus paralytiques que spastiques, du moins quant au bras; mais, chez l'enfant, une spasticité sévère produit une immobilisation permanente des segments des membres, des arthrites suivies de pseudo-contractures et un degré variable de paralysie avec atrophie en masse du membre.

Les troubles choréiques peuvent s'observer dans toutes les formes, sans règles absolue à ce sujet. Les bras du jeune malade de Brissaud sont atteints d'une véritable instabilité. Le malade que M. Le Maignen présente comme un cas type Little-Brissaud présente des mouvements choréiques des bras assez accusés. Nous constatons de l'athétose dans l'Observation 8; dans les Observations XXXI, XLIII et XLVII, de Rosenthal; chez le malade de Breton; chez les malades II, IV, V, de Hatemann, qui sont des naissances avant terme, nous constatons aussi de l'athétose dans l'Observation XIII; dans les Observations II et XXVII, de Rosenthal; dans les Observations III et V, de Massa-

longo, qui sont des naissances asphyxiques ou laborieuses ; enfin Ganghofner rapporte 10 cas de chorée datant de la naissance, dont 5 avec étiologie maternelle : XXXIX, XXXVII, XXXV, XII, XVII, et 5 avec étiologie connue : XXXVIII, XXXII, XXIII, XX, V.

L'amélioration progressive ne peut servir d'élément de diagnostic. Little avait déjà indiqué que la guérison n'était jamais complète, que les malades même très améliorés gardaient toujours une démarche spastique. (Observation de Le Meignen. Homme de 49 ans ayant démarche spastique). Cette amélioration ne dépend pas de la naissance avant terme, elle est plus fréquente dans les formes paraplégiques, mais elle peut faire totalement défaut, même si le malade n'est pas atteint de troubles intellectuels. (Observations 3 et 4). Il est donc nécessaire qu'il existe un obstacle permanent à la disparition de la spasticité, il faut donc que le faisceau pyramidal ne puisse jamais accomplir son rôle physiologique par le fait d'une lésion permanente, soit que ses cellules d'origine aient été à jamais lésées, soit que ses cylindraxes aient été sectionnées par une hémorragie ou un processus inflammatoire, toute lésion qui siègera dans le cerveau, puisque dans le chapitre précédent nous avons mis dans un cadre à part et distingué de la maladie de Little les myélites transverses congénitales et les hématomyélies de la naissance. Nous voyons d'ailleurs des myélites chroniques, par mal de Polt, ou syphilis, s'améliorer naturellement, la marche redevenir possible et se perfectionner, alors que la spasticité se révèle toujours par l'exagération des réflexes et la trépidation spinale.

Il n'est pas besoin, à notre avis, de faire intervenir l'hypothèse suivante de Brissaud. « Si je vous ai dit que la maladie de Little avait une tendance naturelle à la guérison, c'est précisément parce qu'un enfant viable a presque toujours une ébauche de faisceau pyramidal lorsqu'il voit le jour et, s'il ne l'a pas, on peut encore concevoir qu'il supplée à l'absence de ce grand faisceau anastomotique par des compensations anormales. L'expérience démontre que, chez un animal nouveau-né, l'ablation des deux zones motrices n'entraîne pas nécessairement une abolition irrémédiable des mouvements volontaires. Après une période

variable d'inertie, on voit peu à peu apparaître des mouvements spontanés et nous sommes bien forcés d'admettre que certaines parties de l'écorce qui n'étaient pas prédestinées à la fonction motrice, suppléent les régions détruites : elles n'y peuvent réussir qu'à la condition de pousser à travers l'encéphale jusqu'aux ganglions spinaux de nouvelles anastomoses ; en d'autres termes, un nouveau faisceau pyramidal. Si, chez notre petit malade, le faisceau pyramidal n'existait pas encore au jour de la naissance, il nous faut également supposer que ce nouveau faisceau pyramidal a pris son insertion vers l'écorce en dehors de la région rolandique ». Qu'il nous soit permis d'ajouter que cette hypothèse, très séduisante, nous paraît démentie par les faits. Goltz a démontré que chez un chien adulte, on pouvait enlever la corticalité cérébrale sans créer des troubles moteurs intenses, la conclusion de cette expérience est non pas la suppléance du faisceau pyramidal normal par un nouveau faisceau, puisque toute la corticalité est détruite, mais bien le rôle minime du faisceau dit volontaire chez les animaux ; d'ailleurs nous reviendrons sur ces expériences lorsque nous aborderons le mécanisme de la contracture. En outre, la thèse de Cotard, le travail d'Andry sur la porencéphalie, et quelques cas personnels que nous exposerons au chapitre suivant, prouvent que si un foyer de porencéphalie *détruit* la zone motrice, l'hémiplégie est permanente sans amélioration et que le faisceau pyramidal fait défaut à jamais par agénésie.

L'absence de troubles intellectuels ne prouve pas l'intégrité du cerveau. Cliniquement, aussi bien dans les formes avec naissance avant terme que dans les formes avec accouchement laborieux ou sans étiologie précise, nous trouvons souvent des troubles de la parole, hésitation et lenteur, dysarthrie pouvant aller jusqu'à l'anarthrie, des signes oculaires, nystagmus et strabisme, des mouvements choréo-athétosiques des membres et de la face, symptômes qui relèvent très probablement d'altérations cérébrales. L'existence de tel ou tel symptôme, la présence ou l'absence de troubles moteurs ou intellectuels, dépendent de la localisation cérébrale du processus, localisation dans les circon-

volution frontales, troubles intellectuels, localisation dans la zone rolandique, troubles moteurs. Nous avons examiné deux malades qui en sont une démonstration péremptoire.

OBSERVATION PERSONNELLE (service de M. BOURNEVILLE). — Pid... Antécédents héréditaires inconnus. Idiotie. Gâtisme. Le malade ne parle pas, crie beaucoup, grince des dents et présente un balancement en avant et en arrière. Membres supérieurs et inférieurs tout à fait libres sans contractures. A l'autopsie, atrophie du lobe frontal, pseudokyste symétrique droit et gauche, détruisant le pli courbe et la 1^{re} temporale, ne communiquant pas avec le ventricule. Intégrité de la zone rolandique. Cervelet normal avec deux hémisphères symétriques. Moelle et bulbe histologiquement normaux, sans traces d'agénésie ou de dégénérescence (Méthode au picro-carmin et méthode de Weigert-Pal).

OBSERVATION PERSONNELLE (service de M. BOURNEVILLE). — Vey... Débilité mentale. Idiotie. Tuberculose. Malpropreté. Balancement continu. Gâtisme. Membres bien développés sans contractures; mouvements actifs et passifs normaux. A l'autopsie, sclérose atrophique des trois circonvolutions frontales avec intégrité de la région rolandique. L'examen histologique nous a démontré l'intégrité absolue de la voie pyramidale (Méthode au picro-carmin et méthode de Weigert-Pal).

Nous rapprochons de ce cas remarquable les observations de Cruveilhier, rapportées par Cotard, idiotie sans paralysie, due à la transformation kystique et à l'absence des lobes antérieurs du cerveau, avec persistance de la frontale ascendante (Observ. XVI et XXVII de la thèse de Cotard).

Nous avons pu retrouver très facilement des cas semblables dans la littérature médicale; les uns sont des *hémiplegies cérébrales sans troubles intellectuels*, les autres des *lésions cérébrales étendues sans troubles moteurs ou intellectuels*, grâce à la localisation de la lésion.

1^o THÈSE COTARD (Observ. XIII, XX, XXII, XXIII, XXVIII, XXIX). — Hémiplegie spasmodique sans troubles intellectuels, due à des lésions profondes (kystes, porencéphalies, ramollissement) de la zone rolandique avec intégrité des lobes frontaux.

2^e TRAVAIL d'AUDRY (*Revue de Médecine*, 1888).

OBSERVATION LXII (CHIARI). — Enfant de 13 ans, sans symptômes cérébraux. Porencéphalie temporale gauche.

OBSERVATION LXIX (DAGONET). — Jeune garçon. Intelligence remarquable. Porencéphalie bilatérale très large à l'extrémité postérieure et inférieure de l'hémisphère.

OBSERVATION LXXIV. — Jeune soldat mort de fièvre typhoïde. Pas de troubles cérébraux. Perte de substance et atrophie de la partie moyenne de la 1^{re} frontale consécutives à un traumatisme.

OBSERVATION LXXVI. — Enfant de 14 ans. Epilepsie. Bonne intelligence; sans paralysie. Gros kyste dans le lobe sphéno-occipital.

OBSERVATION LXXXVI (KUNDRAT). — Jardinier de 24 ans, très intelligent. Porencéphalie du lobe frontal gauche.

Ces exemples nous paraissent suffisants pour démontrer que la présence des troubles moteurs ou intellectuels dépend avant tout de la localisation du processus, zone rolandique pour les troubles moteurs, lobe frontal pour les troubles intellectuels; mais ils nous prouvent aussi que l'absence des troubles intellectuels n'implique pas une absence de lésions cérébrales, puisque l'on peut observer des hémiplegies ou diplégies cérébrales sans troubles intellectuels causées par des porencéphalies vraies ou fausses de la zone rolandique.

Les arguments des partisans de la théorie dualiste ne nous paraissent donc pas recevables. On ne doit pas isoler, pour l'opposer aux diplégies cérébrales, une forme caractérisée par la seule naissance avant terme, la rigidité paraplégique sans troubles intellectuels et sans paralysie, l'amélioration par les progrès de l'âge. Nous avons montré que pas un seul des signes donnés n'était suffisant pour caractériser une maladie spéciale; ils se réunissent, il est vrai, pour constituer non une maladie, mais un syndrome, que nous pouvons nommer syndrome de Little; mais ce syndrome n'existe qu'exceptionnellement à un tel degré de pureté. Le clinicien peut imaginer tous les syndromes possibles en groupant les termes suivants : naissance avant terme, naissance laborieuse, maladie toxi-infectieuse de

la mère, rigidité paralytique plus ou moins généralisée, plus ou moins paralytique, convulsions, épilepsie, troubles intellectuels, intelligence normale, chorée ou absence de mouvements choréo-athétosiques; le clinicien aperçoit les nombreux liens qui rattachent le syndrome de Little aux différentes variétés de diplégies cérébrales et réunit dans une même unité clinique toutes les formes de diplégies cérébrales congénitales, ainsi que l'avait fait Little, comme le prouvent les observations I, IV, V, XI, XII, XVIII, XXI, XXV, XXXIV de son mémoire, ainsi que le fait notre maître, le professeur Raymond, dans ses conférences de Lariboisière.

CHAPITRE III

Faisceau pyramidal et diplégies cérébrales

Dès 1844, dans son *Atlas du système nerveux*, Foville signale, dans le faisceau latéral de la moelle du nouveau-né, l'existence d'une zone marginale qui, par sa couleur nacréee et sa consistance, tranche sur le reste du faisceau latéral, zone que l'auteur put suivre jusqu'au bulbe et que l'on a depuis isolée sous le nom de faisceau de Foville, de faisceau cérébelleux direct ascendant; les cordons postérieurs d'ailleurs présentent dans leur ensemble un aspect et une résistance semblables, et nous savons qu'ils sont aussi, d'une manière générale, une voie de conductibilité ascendante. Mais une systématisation aussi simple allait être bientôt précisée par la méthode embryologique. Flechsig applique, en effet, à l'étude des centres nerveux du fœtus et du nouveau-né la méthode de Weigert, qui colore exclusivement la gaine de myéline et peut établir ainsi les lois fondamentales de la méthode embryologique : toutes les fibres d'un même système de conductibilité médullaire ou cérébrale se myélinisent en même temps et les systèmes de conductibilité se myélinisent suivant un ordre déterminé et invariable.

Appliquée à la moelle humaine, cette méthode nous montre que les voies centripètes se myélinisent avant les voies centrifuges, les voies courtes avant les voies longues. Commencant vers le 5^e mois fœtal, la myélinisation ne s'achève que vers le 5^e mois extra-utérin, apparaît vers le 5^e mois fœtal dans le faisceau de Burdach, au 6^e et au 7^e mois dans le cordon de Goll et le faisceau cérébelleux direct, au 8^e mois fœtal dans le faisceau de Gowers; aussi à la naissance tous les faisceaux blancs sont-ils

myélinisés, *sauf le faisceau pyramidal*, qui n'acquiert sa gaine isolante que pendant les premiers mois de la vie extra-utérine.

Mais la méthode de Weigert ne fournit pas de renseignement sur la partie essentielle de la fibre nerveuse, sur le cylindraxe, elle est heureusement complétée par la méthode de Golgi qui, grâce à l'imprégnation métallique, colore les cylindraxes. Cette dernière méthode a donc permis à Kölliker, Retzius, Van Gehuchten de déterminer l'époque de l'apparition des cylindraxes. Nous l'avons nous-même appliquée à deux fœtus de 8 mois, ayant vécu trois jours sans contracture, et nos résultats ont concordé avec ceux des auteurs précédents. Van Gehuchten note l'absence de toute fibre pyramidale sur la longueur entière de la moelle épinière chez le fœtus de 7 mois, tandis qu'il peut en colorer dans le bulbe. Les fibres pyramidales, au commencement du 8^e mois, ont déjà parcouru la capsule interne, le pédoncule cérébral et la protubérance. Bientôt elles vont atteindre la moelle et à la naissance elles seront déjà dans la région lombaire. La méthode de Golgi nous prouve donc qu'à la naissance la fibre pyramidale possède au niveau de la moelle sa partie essentielle, le cylindraxe; mais la méthode de Weigert nous permet de constater qu'à ce même moment la fibre pyramidale n'est pas encore arrivée à maturité et n'aura un manchon bien formé de myéline que vers le 5^e mois extra-utérin.

Dès lors vient se greffer une question des plus importantes pour la pathogénie du syndrome de Little. La fibre pyramidale peut-elle accomplir son rôle moteur malgré l'absence de la gaine de myéline? Le cylindraxe pyramidal, prolongement de la cellule corticale peut-il, sans gaine d'isolement, transmettre à la cellule motrice médullaire l'action du cerveau? Si la gaine de myéline n'est pas indispensable, si l'existence du cylindraxe est seule nécessaire, s'expliqueraient, dès lors, d'après Van Gehuchten, d'une part, l'absence de rigidité spastique à la naissance, malgré le défaut de myélinisation, d'autre part, l'existence de la rigidité spastique dans la naissance prématurée, par l'absence du cylindraxe pyramidal qui n'a pas encore atteint la moelle. Or, Van Gehuchten croit que la gaine de myéline n'est pas indispen-

sable pour qu'une fibre nerveuse puisse remplir sa fonction. Cependant Betcherew a conclu, d'expériences chez les jeunes animaux, qu'un faisceau n'est pas apte à fonctionner tant qu'il n'est pas revêtu de sa gaine de myéline ; c'est ainsi que chez le cobaye, animal capable d'exécuter des mouvements actifs et volontaires dès la naissance, le faisceau pyramidal est alors parfaitement myélinisé. Pour Van Gehuchten, il est vrai, l'époque d'apparition de la myéline, tout en ne coïncidant pas avec l'époque à laquelle le fonctionnement est *possible*, coïncide avec l'époque à laquelle le fonctionnement s'établit, car chez l'enfant né avant terme, les fibres du nerf optique se myélinisent beaucoup plus tôt que chez l'enfant né à terme. Nous ne prendrons pas parti dans une question aussi difficile ; nous nous bornerons à enregistrer l'opinion de Betcherew ; surtout nous rappellerons que chez deux enfants nés avant terme et ayant vécu quelques jours sans spasticité, nous avons constaté une absence des cylindrax pyramidaux dans la région lombaire, que les accoucheurs n'ont jamais constaté que la seule naissance avant terme fût la cause d'une spasticité qui diminuerait à mesure que l'enfant atteindrait le neuvième mois à partir de la conception. Enfin la sclérose en plaques ne se caractérise-t-elle pas par une disparition de la gaine de myéline, sans destruction du cylindre, et si une plaque de sclérose atteint le faisceau pyramidal sur un point de son parcours, le rôle de ce faisceau n'est-il pas aussitôt perverti ? Mais nous n'insistons pas sur cet argument trop complexe, car la plaque de sclérose peut avoir non seulement un effet négatif par destruction de la gaine isolante de myéline, mais aussi un effet irritatif sur le cylindre lui-même ; d'ailleurs la région corticale a été trouvée plusieurs fois altérée dans la sclérose en plaques.

Si les auteurs ont étudié avec soin la date d'apparition des cylindrax et de la myéline, ils n'ont pas porté leur attention sur le parachèvement du faisceau pyramidal. Cependant, d'après les recherches de Betz, la méthode de Weigert nous montre que la myéline apparaît d'abord dans le lobule paracentral vers le 8^e mois de la vie intra-utérine, sous la forme de

fibres radiées, et ce n'est que lentement, au bout de quelques années que la zone motrice acquiert son parfait développement. « Vers la fin du 9^e mois de la vie intra-utérine, la myélinisation s'effectue dans P₁ et P_a. Entre la 2^e et la 3^e semaine après la naissance, elle est très nette au niveau de la région rolandique, de la couronne rayonnante et de la capsule interne le long du trajet du faisceau pyramidal.... Il résulte des recherches de Vulpius que l'époque de la myélinisation des fibres tangentielles varie, non seulement suivant les régions, mais encore suivant les différentes couches d'une même région. Les premiers fibres tangentielles apparaissent au niveau du réseau Exner et de la couche des cellules polymorphes, vers le 4^e mois après la naissance ». (DÉJERINE. — *Anatomie des centres nerveux*).

Il n'est donc pas étonnant que si la zone motrice, son centre d'origine, acquiert peu à peu sa texture complexe, le faisceau pyramidal n'ait pas à la naissance le développement qu'il aura plus tard. En 1884, Hervouet a abordé cette étude dans les *Archives de physiologie*. Il étudie le faisceau pyramidal d'une idiote de 3 ans 1/2 n'ayant pas eu de contractures et constate que le faisceau pyramidal et le faisceau de Goll sont colorés en rouge intense par le carmin ; il élimine la sclérose pyramidale, car la paralysie était flasque, et admet que les fibres pyramidales ne se sont pas formées, le cerveau étant arrêté lui-même dans son développement. Disons en passant que nous ne comprenons pas comment une agénésie complète n'amènerait pas une contracture spastique au même titre qu'une sclérose descendante et nous nous demandons s'il ne faut pas faire intervenir la lésion des cordons de Goll pour expliquer l'absence de contracture. En résumé, cette observation ne nous paraît pas concluante et doit être rejetée comme incomplète, mais elle a servi à Hervouet de point de départ pour d'intéressantes recherches. « Aux environs de 4 ans, dit-il, la moelle de l'enfant n'a pas encore l'aspect de la moelle adulte. Le faisceau pyramidal n'est pas complet ; la névroglie y occupe une place prépondérante ; les tubes y sont plus ou moins épars. La trame névroglique qui sert de substratum à l'évolution graduelle des élé-

ments nerveux y est délicate, souvent divisée par des travées assez tenues circonscrivant des espaces losangiques ; dans ces espaces on voit des sections de tubes à différents degrés d'organisation. Enfin il y a des espaces où il est impossible de découvrir autre chose que le tissu interstitiel ou mieux que la névroglie. Je dois encore indiquer un détail de texture communément observé chez les jeunes sujets : c'est la subdivision du cordon latéral à sa périphérie par des sillons secondaires plus ou moins superficiels.... J'ai insisté sur toutes ces particularités, et notamment sur l'aspect du faisceau croisé dans les premières années de la vie, parce qu'un observateur non prévenu pourrait facilement y voir une lésion ou une anomalie.... Dans les segments dorsaux et lombaires les caractères signalés ci-dessus pour le renflement cervical sont beaucoup moins accusés. On ne peut même apprécier l'imperfection du cordon latéral que sur des moelles très jeunes ». (*Archives de physiologie*, 1884).

Nous avons repris cette étude et examiné des moelles d'enfants normaux de 3, 6, 9, 12, 18 et 26 mois. Cet examen histologique nous a paru assez délicat. La méthode de Weigert-Pal donne de médiocres résultats ; beaucoup de fibres pyramidales n'ayant pas encore de gaine de myéline ou possédant une gaine de myéline se colorant mal par l'hématoxyline, condition qui rend difficile une décoloration uniforme des gaines d'âge et de maturité différents. La coloration par le picro-carmin reprend ici toute sa supériorité, mettant à la fois en évidence cylindraxes, névroglie, vaisseaux, gaine de myéline. Les coupes doivent avoir l'épaisseur le plus minime possible, un très fort grossissement étant indispensable pour étudier les cylindraxes ; elles seront colorées lentement pendant 24 heures, on ne craindra pas même de les surcolorer pour les décolorer ensuite au moment du montage. Vers l'âge de 3 mois, la moelle ne présente pas les encoches signalées par Hervouet ; cependant, il est exact de constater vers le milieu de la face latérale, au point de pénétration des vaisseaux pie-mériens, une légère incurvation de la moelle, incurvation normale que nous avons pu voir se transformer dans deux moelles de diplégies cérébrales en un véritable

sillon latéral atteignant en profondeur le milieu du faisceau latéral. Les fibres du faisceau de Foville sont parfaitement développées, avec un gros cylindraxe entouré d'une belle gaine de myéline. Brusquement, sans transition, on quitte cette zone de grosses fibres pour entrer dans la zone du faisceau moteur. Cette zone ne renferme pas l'hyperplasie névroglique que signale Hervouet et nous n'avons jamais rencontré d'espaces sans cylindraxes. On voit un assez grand nombre de grosses fibres bien développées et qui doivent être des fibres d'association ; dans les espaces qu'elles laissent libres, on aperçoit une foule de petits points rouges, ayant l'aspect de cylindraxes, de dimensions variables, entourés d'une gaine de myéline très mince ; ces cylindraxes nous ont paru avoir un diamètre en moyenne trois fois plus petit que celui des cylindraxes du faisceau cérébelleux. Mais nous insistons surtout sur l'absence d'hyperplasie névroglique qui empêche absolument de confondre un faisceau pyramidal normal avec un faisceau pyramidal de diplégie cérébrale. Ce faisceau pyramidal se continue insensiblement en avant avec le faisceau antéro-latéral, dont les fibres sont mieux développées surtout dans le voisinage du sillon antérieur. Sur le côté interne du faisceau latéral, à la base de la corne postérieure, on remarque deux ou trois faisceaux de cylindraxes, les plus volumineux de la moelle cervicale. Les cellules des cornes antérieures sont pourvues de prolongements très nets et présentent des granulations chromatiques colorables par le picro-carmin. Dans les cordons postérieurs, les faisceaux de Burdach sont composés de fibres volumineuses, plus petites cependant que les fibres du faisceau de Foville, d'égale volume, pressées les unes contre les autres et donnant ainsi l'impression d'une mosaïque très régulière à l'opposé du faisceau pyramidal qui comprend dans son étendue des fibres de dimensions variables. Le faisceau de Goll se distingue du faisceau de Burdach par le volume moins considérable de ses cylindraxes, sans qu'il existe cependant d'hyperplasie conjonctive ; la périphérie des cordons postérieurs renferment moins de fibres nerveuses que leur partie centrale. Dans la région dorsale, les fibres de la zone cornu-commissurale sont plus volu-

mineuses que celles des autres parties des cordons postérieurs, abstraction faite de la zone d'entrée des racines. Dans la région lombaire, le faisceau pyramidal présente les mêmes caractères, mais moins nets, puisque son volume est très réduit. L'examen des pyramides bulbaires, qui ne renferment que des fibres cortico-médullaires, confirment ces résultats ; il montre la seule existence des cylindraxes très grêles et permet ainsi de conclure que les cylindraxes volumineux disséminés dans l'aire du faisceau pyramidal et qui sont d'ailleurs pourvus, dès la naissance, d'une gaine de myéline colorable par la méthode de Weigert, ne font pas partie du système cortico-médullaire et sont, par suite, très probablement, des voies d'association reliant les différents métabolismes de la moelle.

Dans les faisceaux pyramidaux d'une moelle de trois mois, les cylindraxes les plus volumineux mesuraient $0^{\text{mm}},004$, les plus nombreux $0^{\text{mm}},0018$ et les plus grêles $0^{\text{mm}},006$, et nous avons pu compter de 16 à 18 cylindraxes environ dans une superficie de 324 millimètres carrés.

Dans les cordons postérieurs, les cylindraxes les plus nombreux mesurent $0^{\text{mm}},004$, et les plus volumineux $0^{\text{mm}},0054$; nous avons pu compter de 14 à 16 cylindraxes dans une superficie de 324 millimètres carrés.

Une différence aussi sensible entre les cylindraxes moteurs pyramidaux centrifuges et les cylindraxes centripètes (cordons postérieurs, faisceaux cérébelleux) persiste longtemps ; mais peu à peu, de mois en mois, le volume des cylindraxes du faisceau volontaire augmente, la gaine de myéline s'élargit et, vers l'âge de 4 ans, les fibres pyramidales nous ont paru avoir atteint un développement complet. Dès lors, en effet, le faisceau latéral va continuer à croître, mais cette croissance sera proportionnelle à celle des autres faisceaux médullaires.

A notre avis, les auteurs n'ont pas assez insisté sur ce parachèvement de la voie cortico-médullaire que nous venons d'indiquer rapidement et qui varie probablement avec chaque individu, puisque le début de la marche varie aussi avec chaque individu, tout désordre pathologique mis à part. Pourtant cette

étude nous paraît instructive à plusieurs points de vue. Elle nous fait éviter de prendre un processus normal pour un processus pathologique, de qualifier de dysgénésie la gracilité normale des cylindraxes pyramidaux, elle nous montre la nécessité absolue de contrôler un examen de moelle de diplégique par un examen de moelle normale d'un enfant du même âge. Elle nous fait supposer qu'à un faisceau pyramidal aussi imparfait doit revenir sans doute une physiologie pathologique différente de celle de l'adulte, elle semble nous autoriser à grouper ainsi dans le même cadre clinique les paralysies développées à cette période et les paralysies dues à une naissance prématurée ou laborieuse. Il doit en être, au contraire, tout autrement chez les animaux qui, comme le cobaye, possèdent à leur naissance un faisceau pyramidal complet et sont capables de courir dès leur naissance. Il nous est difficile de concevoir qu'à la naissance, avec une zone corticale motrice très inachevée, avec un faisceau pyramidal formé exclusivement de cylindraxes très petits sans gaine de myéline, la zone rolandique puisse exercer chez l'homme une action sur les centres médullaires, action d'inhibition qui empêcherait l'apparition de la spasticité, et la présence des seuls cylindraxes ne nous paraît pas suffisante pour permettre au rôle de la zone corticale motrice de s'exercer : nous ne pouvons souscrire par suite à cette idée que la naissance prématurée est cause de la spasticité par la seule absence *normale* des fibres pyramidales dans toute l'étendue de la moelle.

Enfin il n'est pas jusqu'à l'anatomie pathologique elle-même qui ne doive se ressentir de cette évolution spéciale de la voie motrice.

Dès les premiers travaux sur l'hémiplégie cérébrale infantile, nous voyons signalée une atrophie de la pyramidale bulbaire du côté opposé à celui de l'hémiplégie. C'est là, en effet, une grosse lésion visible à l'œil nu et l'examen macroscopique avait même permis à Turner et à Cotard d'apercevoir, dans certains cas, une atrophie unilatérale de la moelle qui parfois ne s'accompagnait pas de la coloration grise caractérisant à l'état frais la sclérose des faisceaux blancs médullaires. Nous croyons inutile de rapporter quelques-unes des nombreuses observations qui viennent

à l'appui de cette idée. Au contraire, il nous paraît plus intéressant de rapporter les cas de Cotard, dans lesquels la moelle n'a pas présenté une lésion macroscopique :

OBSERVATION V. — Hémiplégie infantile gauche avec contracture et raccourcissement des membres. Plaques jaunes dans la vallée sylvienne droite. Pas d'atrophie dans la moelle.

OBSERVATION VI. — Hémiplégie infantile gauche avec contracture. Kyste dans le corps strié droit. La protubérance et le bulbe ne présentent rien d'appréciable.

OBSERVATION XXI. — Hémiplégie infantile droite. Kyste du lobe postérieur de l'hémisphère gauche. Le cervelet et la moelle n'offrent rien de particulier.

OBSERVATION XXIII. — Hémiplégie gauche avec contracture. Perte de substance dans la circonvolution pariétale droite. Pas d'asymétrie du cervelet et du bulbe.

Mais nous ne devons malheureusement pas attacher une grande importance à de simples constatations macroscopiques, peut-être sujettes à caution comme l'Observation XXIII, qui signale une perte de substance de cause traumatique dans la région rolandique droite sans atrophie consécutive de la pyramide bulbaire droite. Il faut attendre les progrès de la technique histologique, l'apparition des nouvelles méthodes de coloration des divers éléments des faisceaux blancs et des cellules nerveuses pour voir approfondie et fouillée l'anatomie pathologique des diplégies cérébrales par les travaux de Ross, de Sachs, de Marie et Jendrassik, de Strumpell, d'Anton, de Gierlich, de Ganghofner, de Mya et Lévy, etc.

D'une manière générale, ces différents auteurs ont signalé deux états pathologiques du faisceau pyramidal dans les diplégies cérébrales, l'agénésie ou la dégénérescence secondaire atteignant une partie ou la totalité du faisceau suivant l'étendue de la lésion corticale cérébrale. Le moment d'apparition de la lésion cérébrale est capitale dans l'espèce. Le cerveau est-il lésé pendant la vie intra-utérine, avant que les cylindraxes aient atteints le bulbe, les cellules d'origine du faisceau pyramidal sont-elles

détruites par une lésion corticale, par un foyer de porencéphalie, avant que leur prolongement cylindraxile ait atteint le bulbe, la pyramide bulbaire n'existera jamais, fera défaut par non formation, par agénésie et non par atrophie secondaire puisqu'elle n'a jamais existé. Dans le cordon latéral de la moelle, nous constaterons une diminution du nombre des cylindraxes, mais sans sclérose névroglique interstitielle, sans corps granuleux, sans épaississements des gaines vasculaires. Certains auteurs (Ganghofner, Sternberg) admettent même que l'agénésie peut exister par une lésion survenant dans les premiers mois de la vie extra-utérine et que ces diplégies ne présentent pas de sclérose de la voie motrice ; nous reviendrons plus loin sur tous ces détails.

Au contraire, le faisceau pyramidal est-il lésé soit par une lésion de la corticalité soit par une lésion de la capsule interne alors qu'il a pénétré dans le faisceau latéral de la moelle, il dégénérera comme dans l'hémiplégie de l'adulte par le processus bien connu de la dégénérescence secondaire, fragmentation de la myéline, disparition des cylindraxes, formation de corps granuleux répandus dans l'aire du faisceau sclérosé et dans les gaines lymphatiques des vaisseaux, prolifération de la trame névroglique, épaississement des tractus vasculaires pie-mériens. Tels sont résumées les descriptions des auteurs, l'agénésie et la dégénérescence.

M. Bourneville a bien voulu nous confier le soin d'examiner quinze moelles d'enfants ayant présenté une rigidité spastique plus ou moins généralisée, soit avec naissance avant terme soit avec naissance laborieuse, soit avec début dans les premiers mois de l'existence. Autant que possible nous avons étudié parallèlement les lésions de la zone motrice cérébrale et les lésions médullaires, mais nous ne voulons pas entrer dans une description histologique des différentes lésions cérébrales que nous avons observées, porencéphalie, kystes, méningo-encéphalite. Nous désirons étudier exclusivement dans ce travail le rapport qui peut exister entre l'état du faisceau pyramidal et la contracture ; l'examen histologique du faisceau pyramidal est donc seul

nécessaire pour résoudre le problème ainsi posé. Les malades dont les moelles ont été examinées étaient atteints de contraction vraie ; leurs membres étaient déformés non par des pseudo-contractions ou des attitudes fréquentes dans l'idiotie, mais bien par des contractions spasmodiques actives avec exagération des reflexes tendineux.

Après durcissement par les sels de chrome, l'axe cérébro-spinal a été étudié aux différents niveaux suivants : protubérance, pyramide bulbaire, entrecroisement moteur, région cervicale moyenne, région dorsale moyenne, région lombaire. Nous avons employé la coloration par le picro-carmin, l'hématéine et l'hématoxyline, suivant le procédé de Weigert-Pal. Mais il faut reconnaître que le picro-carmin est le colorant de choix, car il met en parfaite évidence l'hyperplasie névroglique et renseigne sur la valeur, aussi en nombre qu'en volume, de la partie essentielle de la fibre nerveuse, le cylindraxe. Nous verrons que certaines moelles paraissent normales sur les coupes colorées par la méthode de Weigert-Pal, alors que le picro-carmin nous montre une dysgénésie pyramidale avec une légère hyperplasie névroglique. Enfin nous avons recherché les corps granuleux par la méthode de Marchi et étudié les cellules motrices médullaires avec la coloration de Nissl.

Nous avons examiné quinze moelles que nous divisons en quatre groupes, suivant l'intensité de la lésion pyramidale : 1^o grosse altération unilatérale ; 2^o grosse altération bilatérale ; 3^o altération moyenne ; 4^o altération légère ; nous essaierons de prouver que cette division n'est pas arbitraire et répond à des faits très dissemblables.

1^{er} groupe. — Grosse altération unilatérale.

OBSERVATION 24. — Gaill..., 10 ans. Père alcoolique qui aurait eu des attaques de nerfs consécutives à des excès de boisson. Mère bien portante. Pas de fausse couche. Conception dans l'ivresse. Bonne grossesse. Accouchement à 8 mois, spontané. Enfant très chétif. Convulsions internes à 3 mois 1/2. L'enfant a toujours été paralysé du côté droit. N'a jamais parlé.

Etat actuel : Enfant de taille moyenne. Crâne symétrique. Pas de strabisme. Pas de nystagmus. Pupilles normales. Facial intact. Hémiplegie droite spasmodique. Bras en flexion, doigts demi-fléchis, pouce dans la paume de la main. Pas de pseudo-contractures. Paraplegie spastique : les deux jambes sont en flexion sur le bassin, avec pied bot équin et relèvement du gros orteil. Contracture active des deux côtés, mais plus marquée du côté droit. Exagération des réflexes tendineux. Sensibilité générale normale. Gâtisme. Idiotie. Epilepsie. Mort par broncho-pneumonie rubéolique.

AUTOPSIE. — Légère dépression de l'os frontal droit. La dure-mère ne présente rien de bien particulier. Pie-mère finement vascularisée. L'hémisphère droit pèse 477 gr. et le gauche 250. Sur l'hémisphère droit, foyers de méningo-encéphalite sur le bord supérieur de F¹, partie moyenne et postérieure de F², partie moyenne de F³, de F^a, de P^a. Ventricule latéral et noyaux centraux intacts macroscopiquement. Dans la vallée sylvienne de l'hémisphère gauche, on voit une cavité large et profonde de 6 cent. de longueur ayant détruit le pied de F³, tout T¹ et le pli courbe. Cette cavité a son fond tapissé par une membrane vascularisée qui la sépare du ventricule latéral ; ont par suite disparu l'insula, l'avant-mur et une partie du lenticulaire. Atrophie générale de toutes les circonvolutions de l'hémisphère gauche avec adhérences de la pie-mère dans le lobe frontal et le lobe occipital. Atrophie de la bandelette optique, du pédoncule cérébral et de la pyramide bulbaire du côté gauche.

L'examen des coupes traitées par la méthode de Weigert-Pal montre une absence presque complète de la pyramide bulbaire gauche et une énorme asymétrie de la moelle due à la diminution de volume du faisceau latéral droit. La corne antérieure droite paraît légèrement diminuée de volume, se trouve rejetée en dehors et rapprochée de la corne postérieure, de telle façon que l'angle latéral où vient se loger le faisceau pyramidal est moins ouvert que du côté gauche. Le faisceau de Türk droit est plus volumineux, au contraire que le gauche. La périphérie de la moelle est régulière, sans encoche ; les cordons postérieurs, les racines antérieures et postérieures sont normaux. Malgré cette diminution de volume, le faisceau latéral droit ne présente pas une zone décolorée par la méthode de Weigert ; à un fort grossissement, on constate que le faisceau latéral est rempli de gaines de myéline de volume très variable, les unes de dimension normale, les autres très petites. Or, l'étude de la pyramide bulbaire gauche nous a fait constater la seule existence de petites gaines de myéline en nombre très réduit, ce qui nous prouve que les gaines volumineuses observées dans le

faisceau latéral appartiennent à des fibres d'association. La méthode de Marchi a décelé la présence de quelques corps granuleux dans le faisceau latéral droit, le picro-carmin une hyperplasie névroglie peu intense sans épaississement très notable des tractus vasculaires pie-mériens. Les cellules de la corne antérieure droite sont plus petites et moins nombreuses que celles de la corne antérieure gauche, mais la méthode de Nissl ne nous a pas montré de différence de structure, un état spécial ou une diminution des éléments chromatophiles. Le faisceau pyramidal gauche est normal. En résumé, la moelle de Gail... est une moelle atteinte d'agénésie presque totale du faisceau pyramidal droit; mais le processus doit se compliquer d'un léger degré de dégénérescence puisque la méthode de Marchi nous a montré des corps granuleux. Nous avons vu d'ailleurs que le cerveau portait, avec le foyer de porencéphalie, des plaques de méningo-encéphalite, que par suite, le processus pathologique avait atteint le plus grand nombre de cylindraxes pyramidaux avant leur arrivée dans la moelle (agénésie), un certain nombre après leur arrivée dans la moelle et après la formation de la gaine de myéline (dégénérescence). Enfin nous signalons l'absence de lésion du faisceau latéral gauche malgré une rigidité paraplégique.

OBSERVATION 25. — Del..., 10 ans. Père et mère alcooliques. Pas de maladie nerveuse ou mentale dans les deux familles. Un autre enfant intelligent mais alcoolique. Conception dans l'ivresse. Pendant la grossesse, alcoolisme de la mère. Accouchement à terme, sans asphyxie. Premières convulsions épileptiques à 3 mois, souvent répétées, survenant jusqu'à 20 fois par jour, puis ayant diminué de nombre et d'intensité. N'a jamais parlé. A marché à 4 ans. Pas de maladies infectieuses. Yeux normaux sans strabisme, ni nystagmus. Hémiplegie droite spasmodique, avec bras collé au corps, main en pronation, pied en *varus équín*; dans la marche, le pied ne touche le sol que par sa pointe. Reflexes exagérés des deux côtés, surtout à droite. Pas d'athétose. Idiotie. Gâtisme. Mort par broncho-pneumonie.

AUTOPSIE. — Épaississement léger de la dure-mère. Liquide céphalo-rachidien en petite quantité. Lèvres de la scissure de Sylvius accolées à gauche avec diminution de calibre de l'artère sylvienne. Atrophie en masse de l'hémisphère cérébral, du pédoncule cérébral et de la pyramide bulbaire du côté gauche. Vaste foyer occupant l'insula et la région rolandique inférieure respectant le lobe paracentral du côté gauche. Sur une coupe de Flechsig, transformation kystique de toute l'insula avec disparition de l'avant-mur

et de la partie externe du lenticulaire. Atrophie considérable de la couche optique gauche et diminution légère du caudé. Dilatation légère du ventricule latéral, séparé par une cloison d'environ un demi centimètre des espaces kystiques. Face interne normale. Pas d'anomalies de circonvolutions. Hémisphère cérébral droit normal. Légère atrophie de l'hémisphère cérébelleux gauche.

Par l'examen microscopique, foyer de sclérose dans la pyramide bulbaire gauche avec persistance de quelques cylindraxes accolés à l'olive. Diminution de volume du faisceau latéral droit de la moelle et du faisceau de Türck gauche. Foyer de sclérose dense avec épaississements des tractus vasculaires occupant la région du faisceau pyramidal droit. Légère diminution de volume de la corne antérieure droite, mais avec cellules motrices normales. Intégrité du faisceau cérébelleux et des autres parties de l'axe médullaire.

En résumé, la moelle de Del... est une moelle atteinte de dégénérescence secondaire; nous avons vu d'ailleurs que l'affection s'était développée vers l'âge de 4 mois, alors que les fibres pyramidales étaient descendues dans la moelle et s'étaient entourées d'une gaine de myéline.

2^e groupe. — Grosse altération bilatérale.

OBSERVATION 26. — Aybr..., 4 ans. Père alcoolique et nerveux, de famille alcoolique; une sœur hystérique; aurait eu lui-même des convulsions. Mère migraineuse, de famille alcoolique. Aurait eu 2 enfants et une fausse couche de 6 mois. Le premier enfant est mort de péritonite tuberculeuse, le deuxième est notre malade.

Au moment de la conception, faiblesse et anémie très prononcées de la mère. Au 5^e mois de la grossesse, chute dans un escalier et depuis perte journalière de quelques gouttes de sang jusqu'à l'accouchement. *Enfant né à sept mois*. Accouchement rapide, sans asphyxie, mais enfant très chétif. A 8 mois, convulsions internes. N'a jamais ni marché, ni parlé. Pas de maladies infectieuses.

Crâne symétrique, yeux normaux. Facial intact. Membres supérieurs bien développés, ne présentant rien d'anormal, cependant l'enfant paraît avoir moins de force dans le membre gauche. Légère spasticité avec réflexes exagérés. Paraplégie spastique plus prononcée du côté gauche. Contractures. Station debout impossible. Pas de pseudo-contractures. Réflexes très exagérés. Sensibilité

intacte. Gâtisme. Idiotie. Pas d'épilepsie. Mort par broncho-pneumonie.

AUTOPSIE. — Légère plagiocéphalie. Dure-mère normale. L'hémisphère droit pèse 370 gr. et mesure 16 cent. de longueur. Foyer de porencéphalie vraie au niveau de la partie moyenne de la région rolandique, communiquant avec le ventricule latéral. Disposition radiée des circonvolutions qui plongent dans le porus; l'excavation forme ainsi un véritable centre de ralliement où toutes les circonvolutions paraissent s'être donné rendez-vous. En avant se détachent F¹, F² et F^{*}; en haut, deux racines pour le lobule paracentral, en arrière, deux pour P¹, P²; en bas, deux racines pour T¹ et une petite racine qui représente l'insula. Il existe donc un véritable bouleversement des circonvolutions. Dilatation du ventricule latéral. L'hémisphère droit a malheureusement été abîmé. Atrophie de la couche optique gauche, des 2 lobes du cervelet et des 2 pyramides bulbaires.

A l'examen microscopique, atrophie partielle des deux pyramides bulbaires, plus marquée du côté droit, avec persistance de quelques cylindraxes très grêles dans le voisinage des deux olives et qui font un étrange contraste avec la grosseur des cylindraxes de la couche sensitive interolivaire. Atrophie des deux faisceaux latéraux de la moelle et des cordons de Türck; d'où un aspect très particulier de la moelle, grâce à la grosseur normale des cordons postérieurs. Pas d'échancrure périphérique. Pas de lésions des racines. Pas de corps granuleux par la méthode de Marchi; pas de zone décolorée dans le faisceau latéral par la méthode de Weigert-Pal. Le picrocarmin met en évidence dans le faisceau latéral une tache névroglique peu intense, n'empiétant pas sur les faisceaux cérébelleux, sans épaississement des vaisseaux et des tractus pie-mériens, renfermant dans son étendue des cylindraxes très petits. En résumé, la moelle d'Aybr... est atteinte d'une double agénésie partielle.

OBSERVATION 27. — Brau..., 31 ans, entrée à la Salpêtrière en 1872. Pas de renseignements sur les parents et sur le début de la maladie. Femme d'apparence chétive. Strabisme convergent. Parle très peu, mais intelligence suffisante, comprend bien ce qu'on lui dit, à tel point que la surveillante la charge de surveiller les autres malades pendant son absence. Rigidité généralisée. Bras en contracture, mais avec possibilité de certains mouvements actifs. Paraplégie spastique. Pas de pseudo-contractures. Pas de troubles de la sensibilité. Pas de gâtisme. Pas d'épilepsie. Mort par tuberculose pulmonaire.

AUTOPSIE. — Crâne symétrique. Dure-mère normale. L'hémisphère gauche est beaucoup plus petit que le droit et mesure 14 cent. de longueur après durcissement. Pas d'adhérences de la pie-mère. Pas de foyers de méningo-encéphalite. Dans la partie moyenne de la région rolandique, on aperçoit un foyer de porencéphalie vraie communiquant avec le ventricule latéral, avec disposition radiée des circonvolutions qui plongent dans le porus. Pas de grosses anomalies des circonvolutions. Disparition de l'avant-mur et de la partie externe du lenticulaire. Grosse atrophie de la couche optique qui mesure 2 cent. de longueur sur 1 cent. de largeur. Légère atrophie du caudé. Pas de dilatation du ventricule latéral. L'hémisphère droit présente quelques anomalies des circonvolutions et un petit foyer de porencéphalie dans le 1/3 supérieur de la région rolandique. Il mesure 15 cent. 1/2 de longueur, sa couche optique a 2 cent. d'épaisseur sur 3 cent. de longueur. Atrophie des 2 lobes du cervelet, surtout du lobe droit. Atrophie de la protubérance et des deux pyramides bulbaires.

Par l'examen microscopique, atrophie partielle des deux pyramides bulbaires, plus marquée du côté gauche ; légère tache de sclérose névroglique remplie de petits cylindraxes. Atrophie des deux faisceaux latéraux de la moelle avec zone légèrement décolorée par la méthode de Weigert-Pal à la place que doivent occuper les faisceaux pyramidaux. Pas d'échancrure à la périphérie de la moelle. Tache de sclérose au niveau des faisceaux pyramidaux, respectant absolument le faisceau de Foville et renfermant des cylindraxes de volume variable. Cellules antérieures normales par la méthode de Wissl. Intégrité des racines. Légère tache de sclérose dans la partie interne des deux faisceaux de Goll ne dépassant pas la région cervicale et n'ayant pas amené la destruction des cylindraxes. Pas de corps granuleux par la méthode de Marchi. En résumé, la moelle de Br..., est atteinte d'une double agénésie des faisceaux pyramidaux, plus prononcée du côté droit.

OBSERVATION 28. — Bert..., 5 ans. Pas de renseignements sur le début de la maladie ; l'enfant vient en effet des enfants assistés. Tête asymétrique avec aplatissement de la région temporo-pariétale gauche. Strabisme convergent. Pas de nystagmus. Pupilles normales. Facial intact. Rigidité généralisée spastique. Bras en flexion et en adduction, collés au thorax, mais avec possibilité de quelques mouvements actifs et de tous les mouvements passifs, non limités par des pseudo-contractures. Réflexes très exagérés. Jambes en flexion et en adduction, la jambe droite croisant la face antérieure de la

jambe gauche. Mouvements d'adduction limités, pas des pseudo-contractures. Pied bot équin. Station verticale impossible, le malade touche le sol avec les orteils et le pied bot s'exagère. Réflexes tendineux très exagérés. Sensibilité normale. Idiotie. Gatisme. Pas d'épilepsie. Broncho-pneumonie avec grosse exagération de la spasticité pendant cette maladie. Mort.

AUTOPSIE. — Dure-mère un peu épaissie. Asymétrie de la base du cerveau ; l'apophyse crista-galli est petite et située au fond d'une dépression profonde en forme d'entonnoir. L'étage antérieur et l'étage moyen sont beaucoup plus développés à droite qu'à gauche. Le cerveau droit pèse 335 gr. et le gauche 325. Les deux hémisphères sont très réduits de volume. L'hémisphère gauche présente des adhérences pie-mériennes au niveau du lobe frontal et surtout du lobe occipital. Dans la région rolandique, on perçoit un vaste foyer de porencéphalie avec disposition radiée des circonvolutions qui plongent dans le porus. Ce foyer a détruit le pied des trois circonvolutions frontales et des parties moyennes de F^a et de P^a, respectant le lobule paracental et la partie inférieure de l'insula. Le porus mesure 4 cent. de longueur sur 2 cent. de largeur et s'ouvre très largement dans le ventricule latéral au-dessus des noyaux centraux. Sur une coupe de Flechsig, on voit une disparition de l'avant-mur, une atrophie considérable de la couche optique, une légère dilatation du ventricule latéral.

L'hémisphère droit présente deux foyers. Dans le lobe pariétal, en arrière du tiers moyen de la pariétale ascendante, on voit un foyer de porencéphalie vraie, avec disposition radiée des circonvolutions, le porus est très petit et communique avec le ventricule latéral par une sorte d'aqueduc d'environ 2 centimètres de longueur sur 3 millimètres de diamètre. Dans ce tiers inférieur de la région rolandique, on aperçoit aussi un vaste foyer destructif, ne s'ouvrant pas dans le ventricule latéral, sans disposition radiée des circonvolutions. Le ventricule latéral est dilaté ; la couche optique est atrophiée, tandis que le caudé et le lenticulaire ont conservé leurs dimensions. Atrophie très marquée des deux pédoncules cérébraux et des deux pyramides réduites à deux minces bandelettes étalées sur le bord interne des olives. Atrophie symétrique de la protubérance.

Par l'examen microscopique, atrophie des deux pyramides. La pyramide gauche renferme cependant un certain nombre de tubes nerveux très réduits de volume, sans hyperplasie névroglique ; la pyramide droite, au contraire, présente une hyperplasie névro-

glique très nette, renfermant dans son étendue un certain nombre de tubes nerveux. La moelle est atteinte d'un épaissement de la pie-mère avec légère sclérose périphérique. Les deux cordons latéraux sont très réduits de volume et pénétrés jusque dans leur milieu par une encoche périphérique très profonde qui donne passage à des tractus pie-mériens vasculaires. Le faisceau pyramidal gauche est remplacé par un tissu de sclérose dense, avec grand développement des espaces lymphatiques périvasculaires; on passe aussi, par une transition très brusque, dans la zone du faisceau cérébelleux dont les fibres sont intactes, mais subdivisées en faisceaux par l'épaississement des tractus vasculaires pie-mériens; la tache de sclérose renferme cependant un assez grand nombre de cylindraxes de volume variable. Le faisceau latéral droit prend une teinte moins rose par la coloration au picro-carmin et renferme un plus grand nombre de tubes nerveux que le faisceau gauche; au contraire, le faisceau de Türck droit est plus sclérosé que le gauche. Sclérose légère du cordon antéro-latéral des deux côtés. Intégrité des cordons postérieurs. Légère atrophie des cornes antérieures.

La moelle de Bert... est, par suite, d'une interprétation très difficile. Les deux faisceaux latéraux nous présentent une zone de sclérose aussi intense que celle que l'on observe dans les dégénérescences secondaires, et cependant nous avons constaté l'existence de porencéphalies vraies qui, au dire des auteurs, apparaît pendant la vie intra-utérine et s'accompagne non de dégénérescence, mais d'agénésie du faisceau pyramidal. Nous reviendrons plus loin sur ces données histologiques.

OBSERVATION 29. — Fich. . , 5 ans. Père bien portant; pas de syphilis, pas d'alcoolisme, aurait eu un grand-père atteint de mélancolie. Mère faible de constitution et migraineuse. A eu 4 enfants dont une fille morte de méningite à 15 mois, deux filles bien portantes et notre malade. Bonne conception. Bonne grossesse, cependant à 7 mois 1/2 grande frayeur à la suite d'une attaque nocturne à tel point que l'on craignit une fausse couche. Accouchement à terme, facile. Méningite vers l'âge de 5 mois. N'a jamais ni parlé, ni marché. Pas de convulsions. Pas de maladies infectieuses.

Crâne petit, asymétrique. Strabisme convergent. Pupilles égales et normales. Pas de stigmates d'hérédo-syphilis. Rigidité généralisée. Avant-bras fléchis, poings fermés, mais possibilité de quelques mouvements actifs, surtout du côté gauche. Pas de pseudo-

contractures. Paraplégie spastique avec jambes fléchies en adduction extrême, pied bot équin, la jambe droite croisant la face antérieure de la gauche. Contracture active, mais mouvements d'abduction limités par des pseudo-contractures. Réflexes tendineux très exagérés, surtout du côté droit. Sensibilité normale. Idiotie. Gâtisme. Pas d'épilepsie. Mort par broncho-pneumonie rubéolique.

AUTOPSIE. — Dure-mère normale. Meningo-encéphalite légère avec adhérences de la pie-mère au niveau des circonvolutions frontales et pariétates ascendantes des deux hémisphères. L'hémisphère droit pèse 330 gr. et le gauche 325. Les ventricules latéraux ne sont pas dilatés et les noyaux centraux ont leur aspect normal. Décortication plus facile sur l'hémisphère gauche que sur le droit. Pas d'atrophie du cervelet.

La méthode de Weigert-Pal montre à un faible grossissement une légère diminution du volume des pyramides bulbaires et des faisceaux latéraux médullaires, avec une légère décoloration; à un fort grossissement, on constate l'existence d'un très grand nombre de tubes à myéline très petits, parfois même punctiformes et séparés par des zones décolorées. Par la coloration au picro-carmin, on voit, dans les pyramides bulbaires et les faisceaux latéraux, l'existence d'une légère hyperplasie névroglie avec élargissement des espaces lymphatiques périvasculaires mais sans épaissement des tractus pie-mériens. On note la persistance de nombreux cylindraxes très petits et pourvus d'une gaine de myéline peu épaisse, rappelant ainsi la structure des faisceaux latéraux d'une moelle d'un enfant de deux ans, l'hyperplasie névroglie mise à part. La méthode de Marchi met en évidence l'existence de corps granuleux dans la gaine des vaisseaux du faisceau latéral. Intégrité des cordons postérieurs et des racines. Atrophié légère des cornes antérieures.

En résumé, la moelle de Fich... est atteinte d'une dégénérescence légère du faisceau volontaire, puisque la méthode de Marchi met en évidence des corps granuleux dans le faisceau latéral, mais surtout de dysgénésie, le picro-carmin révélant moins une hyperplasie névroglie qu'une sorte d'infantilisme des cylindraxes pyramidaux.

3^e groupe. — Altération moyenne bilatérale.

OBSERVATION 30. — Avrillerg..., 11 ans. Père alcoolique, ayant eu accès de *delirium tremens*, mort dans la démence paralytique. Mère ayant eu fièvre typhoïde à 24 ans avec accidents cérébraux et

affaiblissement consécutif de la mémoire. A eu trois enfants, seul notre malade a été atteint d'accidents nerveux. Conception pendant l'ivresse. Bonne grossesse. Accouchement à terme, facile, sans asphyxie. Convulsions à l'âge de 5 mois, et depuis cet époque, accès d'épilepsie revenant tous les trois jours et prédominant à gauche. N'a jamais marché. Pas de maladies infectieuses. Facies d'hydrocéphalie avec tête aplatie latéralement et front très proéminent, pointu. Strabisme divergent de l'œil gauche. Pas de stigmates d'hérédosyphilis. Facial intact. Rigidité généralisée. Bras contracturés en flexion, peau froide cyanosée, surtout du côté droit; poignet fléchi. Mouvements actifs possibles du côté gauche, impossibles à droite. Pas de pseudo-contractures. Scoliose à concavité droite dans la région dorsale. Paraplégie spastique avec pied bot varus equin du côté droit. Réflexes tendineux exagérés. Pas de troubles de la sensibilité. Idiotie. Gâtisme. Épilepsie. Cachexie progressive avec exagération de la spasticité, nuque raidie en épisthonus. Mort.

AUTOPSIE. — Adhérences partielles de la dure-mère et de la pie-mère au niveau des lobes frontaux. Quantité assez considérable de liquide céphalo-rachidien. Hydrocéphalie très prononcée. La cloison inter-ventriculaire est réduite à une simple lamelle presque transparente, le corps calleux mesure environ 3 millim. d'épaisseur. La substance corticale mesure environ 1 cent. 1/2 à 2 cent. après durcissement; les noyaux centraux font saillie dans le ventricule latéral. La pie-mère est un peu épaissie et adhérente par places au niveau de la région rolandique; la pie-mère ventriculaire est au contraire amincie et présente des arborisations vasculaires; les plexus choroïdes ne sont altérés ni macroscopiquement ni microscopiquement. L'hémisphère cérébral droit pèse 415 grammes et le gauche 440. Il existe une légère atrophie de l'hémisphère cérébelleux gauche. Pas de dilatation du quatrième ventricule. Pas d'élargissement du canal épendymaire de la moelle.

A l'examen microscopique, on constate une atrophie légère de la pyramide bulbaire gauche avec légère hyperplasie conjonctive; la lésion consiste surtout en une diminution du volume des cylindres. On retrouve cette même lésion dans le faisceau pyramidal du côté gauche. Le faisceau pyramidal droit est à peu près intact; peu d'hyperplasie névroglie, mais infantilisme des tubes nerveux. Pas d'élargissement de la cavité épendymaire. Pas d'autres lésions. La moelle d'Avrillerg... est atteinte peut-être d'un certain degré de dégénérescence du côté gauche, mais surtout de dysgénésie bilatérale.

OBSERVATION 31. — Dumor., 14 ans. Père bien portant; pas d'alcoolisme. Mère très nerveuse, ayant fait deux fausses couches. Conception et grossesse normales. Accouchement à terme, facile, sans asphyxie. A 6 mois, apparition de convulsions épileptiformes qui ont peu à peu augmenté. Yeux normaux. Rigidité généralisée. Avant-bras fléchis, mains en extension, déviées vers le bord cubital. Pas de pseudo-contractures. Réflexes très exagérés. Paraplégie spastique. Idiotie. Gâtisme. Epilepsie. Mort par broncho-pneumonie.

AUTOPSIE. — Plagiocéphalie. Dure-mère normale. Sur la convexité des hémisphères, la pie-mère présente dans la région rolandique des dépôts laiteux sous forme d'une bande de 3 à 6 cent. à droite, de 3 à 4 cent. à gauche. Les 2 hémisphères sont fermes au toucher, le droit pèse 455 gr. et le gauche 600 gr. La pie-mère est adhérente dans les endroits épaissis. Les circonvolutions sont grêles, mais présentent la consistance et la coloration ordinaires. Légère dilatation du ventricule latéral. Plusieurs foyers de méningo-encéphalite. Atrophie légère de la pyramide bulbaire droite et de l'hémisphère cérébelleux gauche. Les noyaux centraux sont intacts.

A l'examen microscopique, les pyramides bulbaires renferment un très grand nombre de cylindraxes bien colorés par le picro-carmin, de dimensions normales, cependant la pyramide droite présente des îlots disséminés d'hyperplasie névroglie, avec gaines de myéline, plus grêles que celles de la pyramide gauche. La méthode de Weigert montre un aspect normal de la moelle, sans diminution de volume des faisceaux latéraux, et met en évidence une gracilité particulière des gaines de myéline du faisceau pyramidal gauche. La coloration par le picro-carmin y décèle une légère hyperphasie névroglie, avec un léger épaississement des tractus vasculaires pie-mériens. Le faisceau pyramidal droit est normal. Pas de lésions des cordons postérieurs, des racines et des cellules motrices médullaires.

En résumé, la moelle de Dum... est atteinte d'un léger degré de dégénérescence du faisceau pyramidal gauche.

OBSERVATION 32. — Math..., 22 ans. Père syphilis, pas d'alcoolisme. Mère bien portante. Un autre enfant bien portant. Conception et grossesse normales. Accouchement à terme. Naissance facile, sans asphyxie. Convulsions dès le premier mois. N'a jamais marché. Intelligence très médiocre; reconnaît cependant les personnes de

son entourage. En 1881, on constate une rigidité spastique généralisée, avec avant-bras fléchis, main déjetée vers le bord cubital en pronation, pouce fléchi dans la paume de la main. Paraplégie spastique avec flexion des jambes, mais ces déformations peuvent se corriger; les bras peuvent exécuter des mouvements actifs. Rougeole qui vient augmenter la contracture. En 1896, on constate : absence de stigmates de syphilis héréditaire, strabisme convergent, rigidité généralisée avec déformation des membres impossibles à modifier à cause des pseudo-contractures. Bras collés au thorax, avant-bras fléchis. Cuisses en flexion externe et adduction, la jambe gauche croisant la face antérieure de la jambe droite. Pieds bots verus equin. Réflexes très exagérés. Atrophie en masse des masses musculaires. Troubles trophiques de la peau. Idiotie. Gâtisme. Pas d'épilepsie. Mort par tuberculose pulmonaire.

AUTOPSIE. — Épaississement chronique de la dure-mère, surtout au niveau des lobes frontaux. Pas de lésions en foyer. Pas d'atrophie des noyaux centraux. Pas d'atrophie du cervelet et des pyramides bulbaires.

A l'examen microscopique, pas de lésions visibles par la méthode de Weegert-Pal. Le picro-carmin décèle une hyperplasie névroglie très légère des deux faisceaux pyramidaux et des deux cordons antéro-latéraux. Pas d'épaississement des tractus vasculaires piemériens. Pas d'autres lésions de la moelle. La moelle de Math... est donc atteinte d'une très légère dégénérescence bilatérale.

4^e Groupe. — Altération très légère des faisceaux pyramidaux

OBSERVATION 33. — Gréz..., 9 ans. Père pas de syphilis, pas d'alcoolisme. Mère très nerveuse, atteinte de tremblements et de palpitations, avec lourde hérédité nerveuse et tuberculeuse, puisque sur sept frères ou sœurs, cinq sont morts d'accidents tuberculeux. A eu 4 enfants. Bonne conception. Bonne grossesse. Accouchement prématuré à 8 mois 1/2, facile, sans asphyxie. Pas de convulsions. On s'aperçoit bientôt de la paralysie du côté droit. N'a jamais marché seul. A commencé à parler vers 4 ans. Caractère affectueux et doux. Crâne petit, symétrique. Strabisme convergent avec secousses nystagmiformes. Pupilles égales réagissant bien à la lumière et à l'accommodation. Pas de stigmates d'héredo-syphilis. Le bras gauche est normalement développé, a conservé

tous ses mouvements actifs mais réflexe du poignet fort. Le bras droit est atrophié, les mouvements actifs sont lents, sans incoordination, les mouvements passifs sont aisés pour le bras, mais plus difficiles pour l'avant-bras et il faut vaincre une certaine résistance. Le poignet est fléchi, les doigts sont écartés et étendus, les dernières phalanges relevées, les réflexes sont forts, le bras est en imminence de contracture. La jambe droite est en extension, le pied en varus équin et l'équinisme ne peut se corriger complètement par suite de la rétraction du tendon d'Achille. Muscles légèrement atrophiés, entrant en contracture par la palpation. Quelques légères pseudo-contractures. Réflexe rotulien très exagéré; la percussion répétée amène une véritable tétanisation de la jambe. Trépidation épileptoïde. La contracture est moins prononcée du côté gauche, mais on constate cependant de la trépidation épileptoïde. Pas de troubles de la sensibilité. Intelligence diminuée. Reconnait les personnes, peut manger seule et proprement. Mort par broncho-pneumonie tuberculeuse.

AUTOPSIE. — Pas d'adhérences de la pie-mère. Pas de grosses lésions visibles à l'œil nu, ni sclérose, ni porencéphalie, ni méningo-encéphalite. Cependant quelques adhérences de la pie-mère au niveau du lobule pariécentral gauche. L'hémisphère gauche est plus petit que le droit qui le dépasse de 1/2 cent. en avant et de 3/4 de centimètre en arrière. Tandis que les circonvolutions de l'hémisphère droit paraissent normales comme dispositions et comme volume, les circonvolutions de l'hémisphère gauche sont plus grêles, ayant cependant conservé leur couleur et leur consistance normales. Il existe des anomalies des circonvolutions au niveau du lobule pariécentral gauche. A droite on reconnaît le pli de passage réunissant F^a et P^a, à gauche il existe une intrication de circonvolutions assez grêles qui ne permet pas, sans la décortication, de saisir le passage de F^a à P^a. Les circonvolutions du lobe occipital sont un peu grêles; celles des faces inférieure et interne sont normales. La cavité ventriculaire n'est pas dilatée, les noyaux centraux, les pédoncules et les pyramides bulbaires ne sont pas atrophiés.

A l'examen microscopique, on ne constate rien d'anormal dans la moelle et le bulbe par la méthode de Weigert-Pal et les faisceaux pyramidaux ne sont pas diminués de volume. Le picro-carmin révèle une légère hyperplasie névroglie du faisceau pyramidal droit, mais sans disparition des tubes nerveux, sans épaississement des parois vasculaires, sans diminution du nombre des fibres ner-

veuses. La méthode de Nissl prouve que les cellules des cores antérieures sont normales. Pas de lésions par la méthode de Marchi.

OBSERVATION 34. — Han..., 16 ans, père et mère bien portants. Ont eu 6 enfants; un seul a présenté des convulsions; cinq enfants bien portants et intelligents. Conception normale. Grossesse pénible par hydramnios. Accouchement à terme, laborieux. Asphyxie légère à la naissance avec trois circulaires autour du cou. A 6 mois, convulsions à caractère épileptiforme. Les convulsions se sont souvent répétées avec cri initial, morsure de la langue, sans localisation spéciale dans un côté du corps. La tête a peu grossi. L'enfant n'a jamais marché. Début de la parole à 4 ans. Facies d'hydrocéphalie avec frontal très proéminent. Strabisme divergent de l'œil droit. Pas de stigmates d'hérédosyphilis. Bras normaux. Paraplégie avec contracture légère en flexion et station verticale impossible. Réflexes tendineux exagérés. Pas de pseudo-contractures. Idiotie. Gâtisme. Mort par scarlatine maligne.

AUTOPSIE. — Pas d'adhérences de la dure-mère et de la pie-mère. Hydrocéphalie intense, l'écorce cérébrale se trouvant réduite à une enveloppe de quelques centimètres d'épaisseur, avec saillie énorme des noyaux centraux. Quelques anomalies des circonvolutions. Légère dilatation du 4^e ventricule. Pas d'atrophie du cervelet et des pyramides bulbaires.

A l'examen histologique, par la méthode Weigert-Pal, absence d'agénésie ou de dégénérescence des faisceaux pyramidaux; par la méthode de Marchi, absence de corps granuleux dans les espaces lymphatiques péri-vasculaires; par le picro-carmin, légère hyperplasie névroglique des faisceaux pyramidaux avec conservation des cylindraxes.

OBSERVATION 35 — Biol..., 12 ans. Enfant naturel, pas de renseignements sur le père. Mère bien portante, mais nerveuse. Grossesse pénible. Accouchement à terme et facile. Enfant très petit, très chétif, ayant « bras contournés » à la naissance. Pas de convulsions. N'a jamais ni parlé, ni marché. Dentition complète à 2 ans 1/2. Enfant très chétif. Yeux normaux sans strabisme ou nystagmus. Paraplégie avec légère contracture.

AUTOPSIE. — Adhérences de la pie-mère au niveau des lobes frontaux. Lésions en foyer ayant débuté du côté droit T¹ et T². Atrophie de P^a de l'hémisphère cérébral droit. Pas d'atrophie des pyramides. L'examen microscopique montre seulement par la colo-

ration au picro-carmin une légère hyperplasie névroglique au niveau des deux faisceaux pyramidaux.

OBSERVATION 36. — Giq. . . , 12 ans. Pas de renseignements sur la naissance, l'enfant vient des Enfants-Assistés. Strabisme convergent, bras en imminence de contracture, paraplégie légère en flexion avec pied bot varus et exagération des réflexes. Pas de pseudo-contractures. Pas de troubles de la sensibilité. Idiotie. Gâtisme. Pas d'épilepsie.

AUTOPSIE. — Légers foyers de méningo-encéphalite au niveau des deux régions rolandiques. L'examen histologique de la moelle montre par la coloration au picro-carmin une légère sclérose des faisceaux pyramidaux. Les cellules antérieures sont normales avec la méthode de Nisol ; la méthode de Weegert-Pal ne montre pas de lésions.

OBSERVATION 37. — Maq. . . , 4 ans, pas d'antécédents héréditaires. Enfant venu en état d'asphyxie prolongée. Dès le troisième jour, convulsions qui se sont renouvelées depuis plusieurs fois par jour. N'a jamais parlé ni marché. Cécité dès la naissance. Rigidité généralisée, plus marquée du côté droit ; doigts fléchis dans la paume de la main. Cuisses en flexion et en adduction ; pied bot equin. Exagération des réflexes tendineux. Idiotie. Épilepsie. Morte par tuberculose pulmonaire.

AUTOPSIE. — Pachyméningite généralisée. Pas de lésions des faisceaux pyramidaux visibles par la méthode de Pal. Ni sclérose, ni agénésie. La méthode au picro-carmin met en évidence une légère hyperplasie névroglique.

OBSERVATION 38. — Dal. . . , 15 ans. Père alcoolique. Mère tuberculeuse, avec hérédité tuberculeuse dans la famille. A eu d'un premier lit 5 enfants, dont 3 morts de méningite, 1 enfant bien portant et le malade actuel. A eu d'un deuxième lit 5 enfants, dont 3 morts de méningite et 2 ayant eu des convulsions. Conception et grossesse normales. Accouchement à terme facile, sans asphyxie. Convulsions épileptiformes ont débuté à 9 mois, avec hémiplégie gauche consécutive aux accès. Les accès se sont répétés depuis. Début de la marche à 3 ans, de la parole à 18 mois. Intelligence médiocre, est allé à l'école jusqu'à 14 ans, mais a peu appris, sait faire pourtant de petites opérations d'arithmétique. Mémoire suffisante. Hémiplégie gauche spasmodique avec mouvements d'athétose très prononcés. Mort par tuberculose pulmonaire.

AUTOPSIE. — Dure-mère normale. Pas d'anomalies des artères de la base. Pas d'adhérences de la pie-mère. Légère sclérose atrophique de la partie postérieure de T¹ vers l'hémisphère droit. Diminution de volume de l'hémisphère droit, qui pèse 510 gr. tandis que le poids de l'hémisphère gauche est de 565 gr. L'hémisphère gauche et les noyaux centraux ne présentent rien de particulier. Pas d'atrophie des pyramides bulbaires.

Par l'examen microscopique, on constate l'intégrité des faisceaux pyramidaux par la méthode de Weigert-Pal, l'absence de corps granuleux par la méthode de Marchi, l'absence de lésions des cellules motrices des cornes antérieures par la méthode de Nissl ; le picro-carmin montre une légère hyperplasie névroglique dans le faisceau pyramidal gauche sans diminution du nombre et du volume des cylindraxes.

Ainsi, dans six cas de rigidité spastique vraie, nous avons trouvé un faisceau pyramidal dont la lésion minime était loin d'être en rapport avec l'intensité de la contracture présentée par le malade. Il existe d'ailleurs dans la littérature médicale des cas semblables où l'examen microscopique a montré l'intégrité relative des faisceaux pyramidaux.

MARIE et JENDRASSIK (*Archiv. de physiol.*, 1885).

OBSERVATION. — Gallier, 8 ans 1/2. Pas d'antécédents héréditaires. Début de la maladie à 3 ans, par des convulsions épileptiformes. Ces attaques se renouvellent jusqu'à l'âge de 6 ans. A cette époque, paralysie et contracture du côté gauche avec participation du facial inférieur. Affaiblissement intellectuel progressif. Hémiplégie spasmodique gauche avec avant-bras fléchi et pouce dans la paume de la main. Pied-bot varus equin. Spasticité de tous les segments de la jambe gauche. Exagération des réflexes tendineux, Mort par tuberculose pulmonaire. Atrophie en masse légère de l'hémisphère droit, aussi bien de la corticalité que des noyaux centraux. Pas d'adhérences de la pie-mère. Diminution du nombre des cellules nerveuses et lésions vasculaires dans la substance grise du lobe frontal. « Quant à la moelle et au bulbe, nous y avons vainement cherché la dégénération descendante qui, d'après les lésions cérébrales et les symptômes présentés par le malade (contracture très prononcée), devaient s'y montrer ; quel qu'ait été le procédé employé (coloration au carmin ou par le procédé de Weigert), il nous a été impossible de la constater d'une façon

évidente; il est vrai qu'au niveau du faisceau pyramidal croisé, les tubes nerveux étaient moins abondants, le tissu conjonctif un peu plus épais, mais ces deux caractères se retrouvaient des deux côtés de la moelle et ne permettaient pas d'admettre qu'un côté fût plus atteint que l'autre; d'ailleurs, au-dessus de l'entrecroisement des pyramides dans le bulbe, nous n'avons pas non plus constaté nettement la dégénération du faisceau pyramidal droit ».

KURELLA. — *Centralblatt f. Nervenh.* 1887.

OBSERVATION. — Le malade est pris de convulsions à l'âge de 12 ans. Son père avait été atteint de chorée. Vers l'âge de 34 ans apparition de mouvements d'athétose bilatéraux et très intenses. Réflexes tendineux très exagérés; le choc rotulien souvent répété, produisait une crampe tonique des extenseurs du genou. Mort de tuberculose pulmonaire. A l'autopsie pachyméningite hémorragique avec épaissement de la pie mère au niveau des deux lobes frontaux et spécialement de la région rolandique. Atrophie des circonvolutions avec lésions vasculaires et diminution du nombre des cellules pyramidales. Malgré des recherches très soigneuses, on n'eut à noter aucune trace de dégénérescence secondaire; les faisceaux pyramidaux, les fibres d'association des régions corticales malades se montrèrent absolument intactes.

RAILTON. — *Manchester Patholog. Society*, 10 Februar 1892.

OBSERVATION. — Enfant de 3 ans. Naissance difficile avec application de forceps, asphyxie à la naissance. Rigidité généralisée avec bras en contracture. Réflexes très exagérés. Idiotie. Autopsie: peu de modifications à l'œil nu. Légère dépression au niveau de la région rolandique. Epaissement et adhérences de la pie-mère au niveau de la région motrice et du lobe temporal. Base du cerveau normal. Diminution de volume des cellules pyramidales motrices et épaissement de la trame névroglie. Voie pyramidale microscopiquement tout à fait normale dans la protubérance, le bulbe et la moelle épinière.

GANGHOFNER. — *Jahrbuch für Kinderheilk*, 1895, et *Zeitschrift für Heilk*. 1896.

OBSERVATION I. — Elisabeth F., 4 ans 1/2. Pas de signes extérieurs d'hydrocéphalie. Début congénital. Nystagmus. Strabisme convergent. Rigidité généralisée. Hésitation des mouvements actifs des mains. Paraplégie spastique avec pied bot équin. Exagération

des réflexes tendineux. Trépidation spinale. Parole difficile. Mort par diphtérie. Hydrocéphalie chronique. Macroscopiquement, pas de lésions de la moelle. Peut-être microscopiquement un peu de dysgénésie des faisceaux pyramidaux croisés.

OBSERVATION II. — Catharina, 11 ans. Tuberculose maternelle. Grossesse et naissance normales. Enfant très faible. Début de la marche à 4 ans. Amélioration de la marche vers la 9^e année. Strabisme convergent. Pas de gros troubles moteurs des bras, mais réflexes vifs. Paraplégie spastique avec démarche spasmodique. Pied bot varus équin. Pas de pseudo-contractures. Réflexes très exagérés. Trépidation spinale. Faible d'esprit, mais pas d'idiotie. Mort par diphtérie. Hydrocéphalie avec hydromyélie.

OBSERVATION III. — M..., 5 ans. Naissance normale. Bien portant jusqu'à 7 mois. Convulsions. Idiotie. Bras libres. Cécité. Paraplégie avec contracture. Mort par diphtérie. Sclérose atrophique, surtout de l'hémisphère droit. Méninges normales. Pas de dégénération descendante du faisceau pyramidal dans le bulbe et la moelle.

OBSERVATION IV. — Marie F..., 3 ans 1/2. Bien portante jusqu'à 9^e mois. Broncho-pneumonie. Convulsions. Rigidité spastique des bras et des jambes avec mouvements choréo-athétosiques. Bras en flexion. Exagération des réflexes. Paraplégie spastique très sévère, avec flexion et abduction forcée des cuisses. Parole difficile. Intelligence très diminuée. Porencéphalie des deux hémisphères. Anomalies des circonvolutions et microgyrie. Pas de dégénération secondaire de la voie pyramidale; on ne constate pas à l'examen microscopique une modification pathologique.

OBSERVATION V. — Mathide, 1 an. Bien portante jusqu'à 9 mois; à ce moment-là, troubles de la motilité. Diminution de l'intelligence. Athétose des mains. Paraplégie spastique avec possibilité de mouvements actifs, mais limités. Exagération des réflexes tendineux. Ramollissement cortical et encéphalite chronique. Diminution de volume de l'hémisphère droit et de ses ganglions centraux. Méninges normales. Infiltration diffuse de la corticalité avec altérations vasculaires. Dysgénésie et agénésie légères du faisceau pyramidal croisé gauche et du faisceau de Tiérck droit.

MYA et LÉVY. — *Rivista di path. nerv. e. ment.*, 1896.

OBSERVATION. — Del... Mère rachitique. Pas de syphilis. Accouchement à terme, laborieux, avec asphyxie. Rigidité congénitale généralisée. On peut soulever l'enfant d'une pièce en le prenant par

les pieds. Tête rigide par la contracture des muscles de la nuque. Pouce fléchi dans la paume de la main. Strabisme convergent. Réflexes rotuliens très exagérés. Pas de troubles de la sensibilité. Pas d'épilepsie. Intelligence diminuée. Mort par broncho-pneumonie. Pas de lésions de la boîte crânienne. Pas de lésions macroscopiques cérébrales. Pas de lésions en foyer. La méthode de Golgi a permis de constater une diminution de volume des cellules pyramidales de l'écorce et surtout une diminution de la longueur des dendrites. Pas de lésions par la méthode de Nissl. Pas d'hyperphasie névroglique. La méthode de Pal et surtout la méthode de Golgi, ont mis en évidence dans la moelle une dysgénésie des voies pyramidales; les cylindraxes sont petits et leur gaine de myéline très minces. Les auteurs ont pu vérifier ces résultats histologiques par une étude parallèle de l'axe cérébro-spinal d'un enfant du même âge. Les cellules antérieures médullaires sont intactes par la méthode de Nissl.

Nous devons essayer maintenant d'interpréter les lésions des faisceaux latéraux que nous venons de décrire. D'après tous les auteurs, dans les diplégies cérébrales, le faisceau pyramidal peut être atteint soit d'agénésie, soit de dégénérescence et Gierlich s'est efforcé de distinguer les nuances histologiques qui séparent ces deux variétés de lésions. Il est en effet très séduisant de décrire suivant la date de l'apparition de la lésion cérébrale, suivant que le faisceau pyramidal est plus ou moins développé au moment où il va être détruit, suivant qu'il a ou qu'il n'a pas atteint la moelle, deux lésions différentes du faisceau latéral. Le faisceau a-t-il atteint la moelle, la lésion cérébrale se produit-elle après la naissance, nous aurons un processus de dégénérescence secondaire, avec tache de sclérose conjonctivo-névroglique, épaississement des vaisseaux et formation de corps granuleux par désintégration de la gaine de myéline. La lésion se produit-elle pendant la vie intra-utérine, le faisceau pyramidal ne pourra dégénérer puisqu'il n'est pas encore formé, il fera simplement défaut par agénésie et le faisceau latéral aura un volume réduit sans sclérose névroglique et sans corps granuleux. A l'agénésie correspondrait la porencéphalie vraie de la région motrice avec circonvolutions radiées vers le porus et com-

munication avec le ventricule latéral, à la dégénérescence la pseudo-porencéphalie, la méningo-encéphalite, la sclérose lobaire. Cependant il faut reconnaître qu'il n'est nullement démontré que la porencéphalie vraie soit forcément congénitale, et d'autre part, Ganghofner et Sternberg admettent que l'agénésie peut se produire après la naissance ; enfin un processus cérébral commencé par la vie intra-utérine peut très bien poursuivre son évolution après la naissance, de telle façon qu'il devient très difficile dans certains cas d'affirmer l'agénésie ou la dégénérescence d'après le seul examen des lésions cérébrales. Cette question peut-elle être tranchée par l'examen de la moelle ?

Il est certain que plusieurs observations signalent, avec des porencéphalies vraies, une simple diminution des cylindraxes du faisceau latéral sans tache de dégénérescence, et les auteurs parlent alors d'agénésie (Ross, Ganghofner, etc.); nous croyons inutile de résumer ces observations. Mais avec des porencéphalies vraies de la région rolandique (observations 24 et 25), caractérisées par des circonvolutions radiées vers le porus et une communication avec le ventricule latéral, avec cette lésion qui devrait amener une agénésie, nous trouvons dans le faisceau pyramidal une sclérose très dense avec épaissement des tractus pie-mériens, tandis qu'une méningo-encéphalite ou une hydrocéphalie (observations 32, 34, 38), ne se traduit que par une très légère sclérose du faisceau latéral et ressemble ainsi à la description de l'agénésie, bien que l'affection se soit développée après la naissance. L'erreur des auteurs nous paraît venir de ce fait qu'ils raisonnent sur un faisceau pyramidal de 3 mois comme sur un faisceau pyramidal de l'adulte. Or, nous avons déjà dit que le faisceau pyramidal ne se constituait que très lentement, qu'au 2^e mois de la vie extra-utérine les cylindraxes étaient encore très grêles et entourés d'une gaine de myéline très mince, et qu'ils n'atteignaient leur volume définitif que vers l'âge de 3 à 4 ans. Il n'est donc pas étonnant qu'il soit impossible de tracer les caractères qui doivent séparer les lésions survenues pendant la vie intra-utérine des lésions survenues après la naissance. La méthode de Marchi devrait, semble-t-il,

permettre de trancher cette question, puisque dans l'agénésie les corps granuleux, résultat de la désintégration de la gaine de myéline, doivent faire défaut, la myéline n'étant pas encore formée. Il est certain que si l'enfant succombait quelques mois après l'apparition du processus cérébral, la coloration par l'acide osmique aurait une valeur indiscutable ; malheureusement la méthode de Marchi ne fournit pas le plus souvent des résultats sérieux et cela pour plusieurs raisons. Les gaines de myéline ne sont pas encore formées à la naissance et une lésion survenant dans les premiers mois de l'existence ne peut donner lieu à la production de corps granuleux. Plus tard, les gaines de myéline sont très grêles, il est probable que les corps granuleux ne doivent pas être très nombreux, sont facilement entraînés par les vaisseaux et ne se retrouvent plus, surtout si la mort du petit malade survient plusieurs années après la naissance. Au surplus le problème est rendu plus complexe encore par ce fait que la lésion cérébrale peut continuer son évolution, être affecté d'un processus envahissant très lent et causer ainsi une dégénérescence successive de quelques fibres nerveuses avec formation de corps granuleux. Nous rappelons l'observation de Fichou atteint de méningite dans les premiers mois qui présente une dysgénésie intense avec légère agénésie et formation de corps granuleux, l'observation de Gaill... , atteint de porencéphalie vraie avec corps granuleux ; les observations de Hanen, Avrill..., de Dalonn..., atteints de lésions cérébrales survenues cliniquement après la naissance et ne présentant pas de corps granuleux. Ces cas, très contradictoires, nous montrent donc que la méthode de Marchi ne fournit pas un résultat précis sur l'époque d'apparition de la lésion du faisceau pyramidal. La coloration par l'hématoxyline, suivant le procédé de Weigert-Pal, ne fournit pas de renseignements suffisants. Au contraire, par la coloration au picro-carmin, nous avons toujours trouvé une tache de sclérose dans les moelles avec porencéphalie vraie de l'hémisphère cérébral, hyperplasie névroglie dont l'intensité nous a paru être en rapport avec la quantité des cylindraxes détruits. M. Dejerine constate aussi dans la pyramide

bulbaire d'un malade atteint de syndrome de Little avec porencéphalie, un léger degré d'hyperplasie névroglique; il constate cette même lésion dans le cordon latéral de la moelle qui, d'après lui, tient vraisemblablement en partie à l'âge avancé du malade (*Société de biologie*, 1894). Cette cause n'existait pas chez nos malades, et cependant nous avons toujours trouvé une hyperplasie névroglique localisée dans le faisceau pyramidal.

Enfin les moelles des diplégies cérébrales peuvent présenter des altérations surajoutées ne relevant nullement des altérations cérébrales. Ainsi, dans l'observation 27, nous avons mis en évidence une sclérose des cordons de Goll sans destruction des cylindraxones, dans l'observation 28, un épaissement de la pie-mère avec zone de sclérose périphérique. Little avait d'ailleurs attiré déjà l'attention sur ces formes cérébro-spinales, et le travail de Shœffer, déjà cité, nous prouve la coexistence d'hémorragies cérébrales et médullaires. Nous en trouvons deux exemples dans l'observation publiée par notre maître, le professeur Raymond, et dans le cas de Ganghofner.

OBSERVATION RAYMOND (Leçon du 12 février 1897). — Jeune fille de 19 ans. Naissance avant terme à 8 mois avec asphyxie à la naissance. Convulsions. Pas de troubles de l'intelligence. Rigidité spastique paraplégique sans atrophie musculaire avec trépidation spinale spontanée; troubles de la sensibilité sur les membres inférieurs et sur l'épaule gauche. Incontinence relative d'urine et des matières fécales. Les symptômes sont bien expliqués, d'une part, par une lésion cérébrale (spasticité), d'autre part, par des lésions médullaires (troubles de la sensibilité et des sphincters).

OBSERVATION GANGHOFNER. — Enfant de 6 ans. Naissance normale, mais deux sœurs sont mortes de bonne heure et la mère a fait un avortement. Convulsions au 14^e jour. Strabisme convergent. Bras libres. Paraplégie spastique. Intelligence diminuée. Pas d'atrophie musculaire. Sclérose diffuse du cerveau et de la moelle. Sclérose des cordons latéraux et postérieurs de la moelle. (*Zeitschrift für Heilk.*..., 1896).

En résumé, nous croyons qu'il est impossible, d'après le seul examen du faisceau latéral, de déterminer la date d'apparition et

la nature réelle de l'altération cérébrale, porencéphalie vraie, pseudo-porencéphalie, méningo-encéphalite.

Nous signalons l'intégrité relative des cellules des cornes antérieures. La corne antérieure est parfois asymétrique, grâce à l'atrophie du faisceau latéral, elle peut être inclinée en dehors et rapprochée de la corne postérieure; ses cellules motrices peuvent être légèrement diminuées en nombre et en volume, mais la méthode de Nissl n'a pas décelé de lésions, un état particulier des éléments chromatophiles qui aurait été le *substratum* anatomique de l'exagération du tonus de la cellule de la corne antérieure, du strychnisme de la cellule motrice médullaire, selon l'expression de Charcot. Il est très probable que cet hypertonus nerveux doit avoir une formule anatomique, mais nous reconnaissons qu'il nous a été impossible de le mettre en évidence. L'atrophie en masse des membres que l'on peut observer ne paraît pas se traduire par une atrophie particulière de la cellule motrice.

Mais nous avons toujours constaté une lésion du faisceau latéral, altération unilatérale très prononcée dans deux cas, dont une porencéphalie vraie et une pseudo-porencéphalie, altération bilatérale très prononcée dans quatre cas dont trois porencéphalies vraies et une méningo-encéphalite; altération peu prononcée dans trois cas dont une hydrocéphalie et deux méningo-encéphalites, altération très légère dans six cas dont une hydrocéphalie, une sclérose atrophique et trois cas de méningo-encéphalite.

Ces lésions ne sont souvent bien visibles que dans le renflement cervical et telle moelle qui paraît normale dans la région dorsale et *à fortiori* dans la région lombaire ou le faisceau pyramidal a normalement un volume très restreint, présentera dans la région cervicale et au niveau des pyramides bulbaires un degré plus ou moins prononcé d'hyperplasie névroglique, avec diminution du nombre et du volume des cylindraxes du faisceau moteur volontaire. Ces lésions *minimes* passent facilement inaperçues si l'on emploie la méthode de Weigert-Pal qui ne montre en effet que des dégénérescences assez compactes; à un très fort grossissement on aperçoit cependant la gracilité des

gaines de myéline et on peut juger ainsi de leur dysgénésie ; mais nous avons déjà dit que la gaine de myéline n'avait son volume normal qu'à l'âge de 5 ans et qu'il fallait éviter de prendre une structure normale pour une altération pathologique. La coloration par le picro-carmin non seulement permet d'apprécier la valeur du cylindraxe et de sa gaine isolante, met aussi en plein jour une hyperplasie de la névroglie si minime qu'elle soit ; or nos recherches sur les moelles d'enfants nous ont montré que les moelles normales ne présentaient pas d'hyperplasie névroglie et qu'il était impossible de confondre une moelle saine avec une moelle de diplégique. En employant la coloration par le picro-carmin, nous avons trouvé dans tous nos cas une altération du faisceau pyramidal, mais avec tous les degrés variant depuis l'absence plus ou moins complète et totale du faisceau moteur volontaire jusqu'à la simple dysgénésie avec diminution de volume des cylindraxes et *légère hyperplasie névroglie*, toute lésion relevant d'une altération variée des hémisphères cérébraux, porencéphalies, pseudo-porencéphalies, méningo-encéphalites, etc. L'insuffisance fonctionnelle invoquée par certains auteurs pour expliquer la spasticité des diplégies cérébrales sans lésion du faisceau pyramidal (Ganghofner) est toujours représentée à notre avis par une insuffisance organique réelle que met en évidence le picro-carmin. L'observation de Mya et Lévi vient confirmer notre opinion, puisque la méthode de Golgi leur a montré une dysgénésie aussi bien des cylindraxes que des cellules pyramidales motrices.

Ainsi, extrême variabilité de l'état du faisceau pyramidal dans le syndrome de Little, allant depuis la simple dysgénésie jusqu'à l'agénésie ou la dégénérescence complète et bilatérale, tel est le résultat fourni par nos recherches histologiques. Il est intéressant de rapprocher cette donnée, d'une part, des lésions cérébrales, d'autre part, des symptômes présentés par les malades.

Le rapprochement avec les lésions cérébrales nous prouve que l'intensité et la localisation du processus cérébral commande absolument les lésions du faisceau pyramidal, sans que

le simple examen des lésions médullaires permette de juger de la qualité du processus cérébral. Nous trouvons une dysgénésie légère avec de l'hydrocéphalie et de la méningo-encéphalite, une sclérose plus prononcée avec des mêmes lésions, une lésion très prononcée unie ou bilatérale avec des porencéphalies vraies, des pseudo-porencéphalies, des méningo-encéphalites (dans ces derniers cas, soit agénésie, soit dégénérescence des auteurs). Or, si cette qualité des lésions cérébrales dépend de l'époque d'apparition du processus cérébral avant ou après la naissance, nous devons en conclure que l'aspect du faisceau pyramidal ne permet pas de déterminer la date du début de l'affection. Mais cependant il est certain que toute lésion médullaire relevant d'une lésion cérébrale, est la conséquence d'une altération de l'écorce. Nous ne connaissons pas d'autopsie décelant des lésions du faisceau pyramidal sans lésions cérébrales, tandis que nous avons rapporté des cas de lésions cérébrales avec altération très légère du faisceau moteur volontaire. Nous avons déjà dit, en effet, qu'il fallait écarter les cas, très rares d'ailleurs, de myélite transverse ou d'hématomyélie congénitale, qui peuvent permettre, il est vrai, des erreurs *inévitables* de diagnostic, rigidité spastique congénitale si l'on veut, mais non syndrome de Little, tel que l'auteur anglais l'a décrit. Aussi bien nous n'admettons pas une définition de la maladie de Little, qui met dans un même cadre l'absence de guérison, l'amélioration très lente ou l'amélioration progressive et en fait un caractère distinctif de la maladie de Little pour la distinguer des diplégies cérébrales. Comment admettre un état stationnaire sans lésion permanente du faisceau pyramidal et, par suite, comment concevoir une lésion permanente du faisceau pyramidal sans une lésion permanente ayant détruit à jamais la région motrice ou les fibres pyramidales qui en émanent? Faut-il recourir à la clinique pour soutenir que certaines rigidités spastiques congénitales ne sont pas dues à des lésions cérébrales, mais à un retard de développement du faisceau pyramidal? Mais l'anatomie pathologique vient aussitôt prouver la faillite de la clinique sur ce point spécial, en montrant que *la localisation des lésions commande*

toute la symptomatologie, localisation dans la région motrice, troubles moteurs, localisation dans les circonvolutions frontales, troubles intellectuels. Un enfant est-il atteint d'une simple rigidité spastique, est-il atteint de rigidité spastique avec troubles intellectuels, nous devons en conclure, dans le premier cas, l'existence de lésions dans la zone rolandique avec intégrité du lobe frontal ; dans le deuxième cas, co-existence de lésions des zones motrice et intellectuelle. En sens inverse, nous remarquons que chez nos malades atteints d'idiotie plus ou moins prononcée, avec parfois épilepsie, nous avons rencontré un état très variable du faisceau pyramidal, sans que l'existence des troubles intellectuels ou des convulsions épileptiformes ait pu nous renseigner d'une manière exacte sur l'intensité des lésions du faisceau latéral. Nous ferons remarquer aussi que trois malades étaient nés avant terme (observ. 24, 26 et 33), et que nous avons trouvé trois lésions variées du cordon latéral de la moelle, agénésie unilatérale, agénésie bilatérale, dysgénésie, toute lésion conséquence d'une altération de l'écorce cérébrale.

Ainsi l'absence de troubles intellectuels et l'évolution de la maladie ne permettent pas d'écarter l'idée d'une lésion cérébrale. On ne peut pas concevoir sans elle un arrêt ou un retard prolongé de développement du faisceau pyramidal et l'observation de Mya et Lévy vient confirmer cette proposition. *A fortiori*, nos observations de porencéphalies vraies avec agénésie définitive du faisceau pyramidal viennent-elles infirmer la possibilité d'une amélioration progressive par la suppléance de la région rolandique détruite par une autre région. Nous avons déjà exposé les diverses raisons qui nous empêchent d'admettre ce mécanisme et montré que la suppression d'un territoire cortical chez l'animal, n'amenait pas les mêmes troubles que chez l'homme, parce que l'animal a d'autant moins besoin de son écorce cérébrale qu'il est placé plus bas dans l'échelle animale. D'autre part, toutes les fois que chez l'homme la région rolandique a été détruite dans sa totalité par un processus quelconque, le trouble moteur a été définitif et le faisceau pyramidal a fait défaut à l'autopsie.

Van Gehuchten nous paraît donc avoir très heureusement modifié la théorie dualiste lorsqu'il invoque comme cause de la maladie de Little la naissance avant terme et comme caractère principal, conséquence forcée de sa définition, la guérison progressive avec l'âge, tout trouble moteur persistant devant, en effet, relever d'une lésion cérébrale comme nous venons de le démontrer. Mais nous avons déjà exposé les raisons qui ne nous permettent pas d'admettre la théorie très ingénieuse et très logique de Van Gehuchten. Il n'existe pas d'autopsie venant la confirmer; l'observation de Mya et Levy montre, au contraire, que toute rigidité dépend d'une lésion pyramidale qui est la résultante elle-même d'une lésion cérébrale, c'est-à-dire chez leur malade, cellules pyramidales corticales plus petites avec dendrites moins développées qu'à l'état normal. Nous avons vu que la conséquence tirée par Van Gehuchten lui-même de sa théorie était la généralisation plus ou moins intense de la spasticité suivant la date plus ou moins prématurée de la naissance, naissance à 7 mois, rigidité généralisée, naissance à 8 mois, rigidité paraplégique. Mais les faits cliniques viennent contredire cette conséquence et même prouver que la guérison n'est jamais définitive. C'est ainsi que le malade présenté par Le Meignen comme un exemple de la maladie Little-Brissaud, est atteint encore, à l'âge de 40 ans, de démarche spastique avec des mouvements d'athétose assez prononcés. Nous avons dit d'autre part que les accoucheurs ne signalaient pas la naissance prématurée comme une cause forcée de la spasticité, que tout enfant né avant terme n'était pas par cela même atteint de contractures, mais que tout enfant atteint de contracture avait présenté des lésions cérébrales. L'observation de Mac Nutt est célèbre à ce point de vue. Grosz en rapporte une autre dans les *Archiv. für Kinderheilk.* de 1895: Enfant né par opération césarienne, présenta dès la naissance une hémiplégie droite, suivie de mouvements d'athétose; bientôt l'hypertonie et l'athétose gagnèrent aussi le côté gauche. A l'autopsie, l'auteur a trouvé une pachyméningite, conséquence d'un épanchement sanguin ayant comprimé et atrophié les circonvolutions frontales et pariétales de l'hémisphère cérébral

gauche, avec arrêt du développement du faisceau pyramidal croisé droit. Nous avons rapporté plus haut deux observations de naissance avant terme sans spasticité et sans lésion cérébrale et dont le faisceau pyramidal n'avait pas encore atteint la région lombaire. Enfin, l'étude du parachèvement du faisceau pyramidal enseigne qu'on ne doit pas séparer aussi radicalement la physiologie du faisceau moteur volontaire du nouveau-né de celle du faisceau moteur volontaire du prématuré, car il est très probable que la gaine de myéline était nécessaire au fonctionnement normal de la fibre pyramidale et que cette gaine n'atteignait son volume définitif que lentement après la naissance.

Un autre point à signaler est le défaut de corrélation entre l'intensité de la spasticité présentée par le malade et le degré de l'altération du faisceau latéral. *A priori* il paraît rationnel qu'une spasticité très sévère ne doit pas coïncider avec une lésion profonde du faisceau pyramidal, agénésie ou dégénérescence, altération dont la conséquence devrait être la paralysie plutôt que la spasticité. Mais nous avons déjà dit la difficulté à laquelle pouvait se heurter le clinicien pour faire la part respective des troubles paralytiques et des troubles spastiques ; nos observations d'autre part ne viennent pas confirmer cette hypothèse. Nous constatons dans l'Observation 24 une rigidité paraplégique plus prononcée du côté droit, bien que l'examen histologique décèle une sclérose seulement du faisceau pyramidal droit. De même Avrillerg..., Maq..., Math..., étaient atteints de rigidité spastique très sévère et pourtant leurs faisceaux pyramidaux sont très légèrement altérés. La malade de Marie a une hémiplégie spasmodique droite très prononcée, et le faisceau latéral droit présente seulement un peu d'hyperplasie névralgique sans agénésie, puisque la maladie a débuté vers l'âge de 6 ans. Mais nous voyons aussi qu'avec un faisceau pyramidal très légèrement altéré, Han..., Bioll.... Dal..., Gréz..., ne sont pas atteints d'une rigidité spastique très sévère. C'est là une donnée importante pour éclaircir les rapports qui unissent la contracture spasmodique et la sclérose du faisceau pyramidal et que nous reprendrons au chapitre suivant. Nous voulons simplement constater ici que la

spasticité plus ou moins sévère ne peut nous renseigner d'une manière certaine sur l'intensité des lésions aussi bien corticales que médullaires.

Au point de vue clinique, tous nos malades présentaient de la rigidité spastique, étaient atteints de troubles intellectuels allant de la simple diminution de l'intelligence à l'idiotie la plus complète, avec ou sans attaques épileptiformes, avec ou sans naissance difficile ou prématurée, à début soit congénital, soit dans les premiers mois de l'existence. L'autopsie a mis en évidence des lésions cérébrales très diverses, porencéphalies vraies, pseudo-porencéphalies, méningo-encéphalite plus ou moins intense, anomalies des circonvolutions ayant eu comme conséquence des altérations très variables de la voie motrice, depuis la simple dysgénésie avec légère hyperplasie névroglie jusqu'à la sclérose complète et bilatérale. Cependant, si la clinique a pu nous permettre de localiser les lésions, elle a été insuffisante pour prédire la qualité des lésions cérébrales toujours constante et le degré d'altération du faisceau pyramidal. Sur ce point, nous assistons à une véritable faillite de la clinique. L'état du faisceau pyramidal ne peut donc servir de base à une classification des diplégies cérébrales; son état est subordonné à l'état de la région motrice cérébrale. Il n'existe probablement pas de syndrome de Little de cause spinale, c'est-à-dire sans intervention d'une lésion cérébrale primitive et cause de tout le mal. Le clinicien peut rencontrer des myélites transverses ou des hématomyélies simulant la maladie de Little et pouvant prêter à des erreurs de diagnostic parfois inévitables, mais les états spasmo-paralytiques de l'enfance tels que nous les avons vus, tels que Little les a décrits, avec leurs différentes variétés aussi bien étiologiques que cliniques, relèvent toujours d'une altération de l'écorce cérébrale; suivant le siège de la lésion, on trouvera associé tel ou tel symptôme, suivant son intensité on assistera à la persistance ou à l'amélioration de la maladie. *La spasticité n'est pas en rapport avec l'étendue de la sclérose de la voie pyramidale*, et nous devons, par suite, rechercher maintenant le mécanisme qui gouverne l'apparition de la contracture dans les diplégies cérébrales,

CHAPITRE IV

Faisceau pyramidal et contracture tardive post-hémiplégique.

Dès les premières tentatives pour éclaircir la pathogénie de la contracture post-hémiplégique, dont la contracture des diplégies cérébrales n'est qu'une variété, nous nous heurtons à des difficultés insurmontables avec nos connaissances actuelles sur le fonctionnement du système nerveux.

Avant d'aborder la pathologie de l'acte volontaire, n'est-il pas nécessaire en effet de connaître la faculté volonté et le mécanisme des centres volontaires corticaux ?

Or, si les recherches expérimentales des physiologistes et les interventions chirurgicales chaque jour plus nombreuses dans les affections cérébrales ont permis de localiser avec la dernière précision, les parties du cerveau dont l'excitation ou l'ablation provoquent chez le singe ou chez l'homme des troubles moteurs, elle n'a pas encore éclairé le problème de l'essence de la volonté. Nous serons cependant obligés d'aborder cette question, mais pour éviter de fâcheuses redites, c'est dans l'exposé critique des théories de la contracture que nous expliquerons les différentes théories de l'acte volontaire. D'ailleurs le problème s'est compliqué de jour en jour par l'apport de facteurs nouveaux, à mesure que la structure du cerveau et de l'arrière cerveau de l'homme étaient approfondies et qu'une technique mieux appropriée permettait aux physiologistes aussi bien de créer des lésions cérébrales nouvelles que d'étudier histologiquement dans la série animale les relations des noyaux centraux. Ainsi, en suivant le plan naturel de l'histoire des théories, aurons-nous l'avantage d'aller du simple au complexe,

Pour s'effectuer, un mouvement volontaire a besoin de l'intégrité des muscles, de la moelle et de l'encéphale ; on peut donc supposer que la contracture, trouble d'un mouvement volontaire, a pour substratum anatomique une lésion soit des muscles, soit de la moelle, soit de l'encéphale. Ainsi sont nés trois groupes de théories suivant qu'elles faisaient intervenir un de ces trois facteurs. Nous allons successivement les passer en revue et voir comment on a pu parvenir de la simple théorie musculaire de Follin à la théorie encéphalique de Bastian, Van Gehuchten, Von Monakow, etc.

§ 1. — La théorie musculaire

Follin admettait que les déformations des membres dans l'hémiplégie cérébrale étaient dues à des altérations de la fibre musculaire. Nous n'insisterions pas davantage sur cette théorie si Munck ne l'avait appliquée aux singes et même à l'homme.

Les contractures tardives, consécutives aux lésions cérébrales, cessent, d'après cet auteur, lorsque les singes, au lieu de rester immobiles et pressés dans leur cage, assis ou accroupis, vont et viennent, sautent, etc. On peut donc à volonté empêcher ou créer ces contractures, en laissant les singes en liberté ou en les enfermant dans des cages. « Chez les singes sans contractures, l'atrophie des muscles des extrémités intéressées demeure toujours modérée, elle est au contraire considérable chez les autres et cela dès les premiers temps où les contractures se montrent... Toutes ces conclusions, empruntées à la physiologie expérimentale, Munck estime qu'il a le droit de les appliquer à l'homme. Il existe chez l'homme, comme chez le singe, des contractures par irritation de l'écorce cérébrale et des contractures par perte de substance du manteau du cerveau antérieur. Aux premières appartiennent les contractures précoces spasmodiques ou actives, aux secondes les contractures secondaires paralytiques ou passives. » (*Dict. de physiol.*).

Nous croyons que cette théorie contient une certaine part de vérité, car nous avons vu dans les divisions de la Salpêtrière de vieilles hémiplégiques aux membres atrophiés et immobilisés par des rétractions fibro-tendineuses.

Nous rappelons en outre que M. Gilles de la Tourette invoque l'immobilisation pour expliquer les arthrites et les atrophies musculaires, d'ordre réflexe pour lui, que l'on peut voir survenir dans le cours de l'hémiplégie (*Société médicale des hopitaux, 1897*).

Mais la question change tout à fait d'aspect, si le malade se trouve être non un vieillard infirme obligé de garder le lit, mais un adulte vigoureux, mêlé encore à la vie journalière. On voit aussitôt que la théorie de l'immobilisation et de l'altération musculaire consécutive est erronée. La contracture post-hémiplégique n'est pas une pseudo-contracture, passive, paralytique ; elle est au contraire une contracture active qui s'exagère par les émotions, les mouvements volontaires, l'absorption de strychnine, qui disparaît par le chloroforme, l'anémie produite par la bande d'Esmarck, caractères bien mis en lumière par Brissaud et Blocq, qui présente, avec une contractibilité idio-musculaire exagéré, une secousse musculaire semblable à celle des affections spasmodiques et à celles des muscles soumis à l'action d'une substance tétanisante, comme la vératrine. La contracture post-hémiplégique nous apparaît ainsi comme une exagération du tonus musculaire normal, résultat lui-même d'une exagération du tonus nerveux de la cellule médullaire de la corne antérieure.

§ 2. — Les Théories spinales

La majorité des physiologistes admet qu'à l'état de repos, le muscle est dans un état particulier intermédiaire entre le relâchement et la contraction, état qu'ils désignent sous le nom de tonus musculaire. Le nerf moteur est-il sectionné, le muscle s'allongera aussitôt, preuve certaine de l'action de la cellule motrice médullaire sur la tonicité musculaire. Au contraire, les muscles antagonistes sont-ils paralysés, le muscle se raccourcira en vertu de cette même tonicité. Quelles sont donc les voies et les conditions nécessaires pour le tonus musculaire normal ? Pour expliquer le mécanisme aussi bien du tonus musculaire que de

reflexes tendineux, les auteurs ont créé depuis longtemps un schéma que les découvertes de Ramon y Cajal et la théorie moderne des neurones rendent très compréhensible. Dans ce schéma, la périphérie envoie un filet centrifuge à la moelle (neurone sensitif du ganglion rachidien), le muscle reçoit un filet moteur centripète (neurone moteur de la corne antérieure de la moelle); ces deux neurones sont en contact dans la moelle soit directement dans leurs dendrites, soit indirectement par l'interposition d'un deuxième neurone intercalaire. Ainsi, par le neurone sensitif rachidien, l'excitation vient de la périphérie, atteint la cellule motrice médullaire, y crée un certain tonus, ce tonus gagne la moelle par le neurone moteur médullaire et cet équilibre constitue le tonus musculaire.

Pour se manifester, le tonus a donc besoin de l'intégrité des parties constitutives de l'arc sensitivo-moteur médullaire que nous venons d'étudier. La lésion du neurone moteur crée les paralysies motrices dans les névrites périphériques, la lésion du neurone sensitif crée dans le tabes l'hypotonie sur laquelle on a dernièrement insisté à nouveau. Dans un travail antérieur dont les observations et les conclusions sont rapportées dans la thèse de M. Lopez, nous avons montré que la contracture de l'hémiplégie disparaît avec les réflexes tendineux si l'un des neurones est altéré, soit dans l'amyotrophie des hémiplégiques, soit dans le tabes et les scléroses combinées, conformément à la loi de Westphal. Nous supposerons donc intactes les deux voies périphériques sensitives et motrices, c'est-à-dire d'une part le neurone sensitif rachidien, d'autre part le neurone moteur médullaire.

Nous avons dit plus haut que le muscle ne saurait être incriminé dans l'apparition de la contracture. Faut-il donc faire intervenir un facteur nouveau? Nos mouvements ne sont pas toujours de simples actes réflexes médullaires; le cerveau intervient dans leur production par la voie pyramidale, qui est donc chargée du rôle important d'apporter à la cellule motrice les incitations parties du cerveau. Or, le rôle du faisceau pyramidal, à l'état normal et dans le cas de contracture post-hémiplégique, a été interprété de façon différente.

A. Théories de Charcot, Vulpian, Brissaud, Straus, Blocq. — Blocq écrit dans sa thèse, page 66 : « Nous avons longuement insisté sur l'analogie physiologique de l'état de tonicité et de l'état de contracture, nous avons aussi montré la connexité de la contracture et du phénomène du genou.

« Aussi, pourrions-nous penser que le syndrome contracture est lui aussi un phénomène de nature réflexe et par suite sous la même dépendance de l'éréthisme morbide des cellules des cornes antérieures de la substance grise de la moelle ». — Il s'agit, d'après l'auteur, d'un état analogue à celui créé par l'intoxication par la strychnine et dénommé par Charcot, le strychnisme de la cellule de la corne antérieure. On conçoit que l'irritation exagérée de la voie sensitive puisse créer une exagération des réflexes et même la contracture : ainsi s'explique la contracture consécutive à une arthrite.

« Mais l'action, démontrée expérimentalement, du faisceau pyramidal est plus complexe. Il s'agit de savoir si, dans le cas d'irritation de ce faisceau déterminant la contracture, l'irritation des cellules de la corne antérieure est produite directement ou par l'intermédiaire de relations anormalement créées entre ce faisceau et la corne postérieure puisque, en somme, dans le cas d'une action directe, il n'existerait pas de fibres représentant la portion sensitive d'un arc réflexe. . . .

« L'hypothèse la plus plausible, d'accord non seulement avec l'inconstance de la survenance de contracture dans le cas de sclérose des faisceaux latéraux, mais rendant également compte de la nature évidemment réflexe de la contracture, en tous les cas est celle qu'a formulée Vulpian dans les termes suivants : Les contractures de la sclérose latérale se produisent suivant toute probabilité par mécanisme réflexe. Dans le cas où l'irritation des faisceaux latéraux se propage aux éléments excito-moteurs ou sensitif des cornes postérieures, l'excitation persistante de ces éléments met en jeu, d'une façon continue, l'activité de certains groupes de cellules des cornes antérieures et provoque ainsi des contractions toniques des muscles animés par les nerfs qui naissent de ces cellules ».

Vulpian croit que l'irritation se transmet non aux fibres excito-motrices contenues dans le faisceau pyramidal, mais aux fibres excito-motrices qui réunissent la corne postérieure à la corne antérieure. « Il semble donc, dit-il, que la contracture de la sclérose latérale devra être attribuée à l'irritation de certains des éléments sensitifs ou excito-moteurs des cornes postérieures ; cette irritation atteindra ces éléments, dans certains cas et non dans tous, par propagation de dehors en dedans » (*Mal. du syst. nerveux*, page 67).

Telle est la thèse soutenue par Charcot, Vulpian et Blocq pour la contracture post-hémiplégique. Mais ces auteurs vont plus loin encore, ils admettent que le faisceau pyramidal contient des fibres inhibitrices ; la suppression de l'action de ces fibres doit, par suite, créer une contracture : ainsi s'explique probablement la contracture hystérique due au strychnisme des cellules de la corne antérieure médullaire par la suppression de l'inhibition exercée par le cerveau.

Brissaud se rallie à la théorie de Charcot, mais la modifie un peu, car pour lui la sclérose du faisceau pyramidal a une action directe sur la cellule motrice médullaire. « Tout démontre, dit-il, que le faisceau pyramidal a pour ainsi dire pour objectif fonctionnel les cellules des cornes de la moelle. Il n'a même d'action que sur elles et par elles. La sclérose de ce faisceau doit retentir fatalement sur les cellules des cornes antérieures ». Et en réalité, les connaissances histologiques actuelles acquises par la méthode d'imprégnation de Golgi, sur les relations des cellules nerveuses entre elles, ne montrent-elles pas que le cylindraxe de la cellule cérébrale motrice se termine par des arborisations qui, certes, non par continuité, mais cependant par contact intime, entrent en relation avec les dendrites de la cellule médullaire motrice. Ne semble-t-il pas, dès lors, logique que la dégénérescence des terminaisons du cylindraxe pyramidal puisse irriter par contact direct la cellule motrice médullaire et provoque ainsi cet état de strychnisme signalé par Charcot ?

Brissaud applique la même théorie aux diplégies cérébrales. Il distingue avec soin l'hémiplégie cérébrale infantile, unie ou

bilatérale, caractérisée par la sclérose descendante du faisceau pyramidal consécutive à des lésions cérébrales comme cela se produit chez l'adulte, de la maladie de Little proprement dite, affection spinale causée par le non développement du faisceau pyramidal dû à la naissance prématurée. Dans le premier cas, la pathogénie de la contracture ressemble à celle de la contracture post-hémiplégique de l'adulte. Dans le deuxième cas, elle n'est pas sensiblement différente.

« L'enfant qui voit la lumière à six mois, dit Brissaud, perd du coup tous les privilèges du fœtus... Bref, le faisceau pyramidal, le dernier qui reste à naître, n'existe pas au moment de la naissance. Il ne lui fallait dans le sein maternel que 3 ou 4 mois pour être complet, il lui faudra, au dehors, des mois et des années pour aboutir à une maturité qui ne sera peut-être jamais parfaite. A la place que devraient occuper dans la moelle épinière les fibres volontaires du faisceau pyramidal, il n'y aura qu'une trainée de névroglie inerte, sans autorité sur les cornes antérieures. Le faisceau, dont le rôle consiste à transmettre aux centres spinaux les ordres de l'écorce cérébrale, sera représenté par une substance vivante sans doute, mais non spécialisée, privée de son rôle physiologique normal et n'exerçant d'autre action sur les centres médullaires qu'une stimulation morbide incessante. De là résultera le tonus spasmodique, de là cet état de contracture permanente, qui ressemble si étrangement à celles des dégénération descendantes d'origine cérébrale, mais qui en diffère essentiellement à l'origine, puisque le faisceau pyramidal, loin d'être dégénéré, n'a jamais encore existé ».

En résumé, excitation permanente de la cellule de la corne antérieure, par la sclérose ou la tache de névroglie remplaçant le faisceau pyramidal, soit par action directe sur la cellule, soit par action sur les éléments excito-moteurs qui réunissent la corne postérieure à la corne antérieure et dans ce cas, par un véritable mécanisme réflexe ; telle est la théorie imaginée par Charcot et soutenue, dans la suite, par Vulpian, Brissaud et Blocq.

Nous laissons de côté la question de la nature de la contrac-

tion hystérique et désirons restreindre notre critique à la pathogénie de la vraie contracture post-hémiplegique.

CRITIQUE. — a) Nous possédons dans la méthode de Nissl un moyen de mettre en évidence la structure très intime de la cellule de la corne antérieure. Or, existe-t-il sous le nom de strychnisme un état particulier de la cellule motrice médullaire, des altérations spécifiques visibles par la méthode de Nissl? Peut-on découvrir une lésion caractéristique de la contracture? Nous ne le croyons pas.

Chez des cobayes en contracture tétanique, certains auteurs (Nissl et Marinesco), ont constaté des lésions des cellules des cornes antérieures; Marinesco les croit caractéristiques, et elles sont produites par une combinaison de la toxine tétanique avec le cytoplasme du neurone et consistent en ceci: la partie de la cellule du côté du cylindraxe serait opaque, parfois la cellule toute entière serait même transformée en un bloc homogène, le noyau serait mal limité, le cylindraxe granuleux et très coloré. Mais des recherches ultérieures poursuivies par Flatau, Goldscheider, Rispal, Nageotte et Etlinger, Courmont et Paviot, ont bien montré que ces lésions n'avaient rien de spécifique, qu'elles pouvaient se rencontrer dans d'autres affections que le tétanos, mais surtout qu'elles n'avaient aucun rapport avec l'état de contracture, car on les rencontrerait et chez des cobayes n'ayant plus de contracture et dans des régions de la moelle ne correspondant pas aux membres contracturés. Aussi le mécanisme de la contracture tétanique n'est-il pas encore élucidé, action sur la voie sensitive pour Courmont et Paviot, action sur la cellule motrice pour les autres.

Nous croyons d'ailleurs que l'étude des contractures développées expérimentalement chez le cobaye par l'injection de substances tétanisantes comme la strychnine et la tétanine, ne peut donner la solution du problème; la contracture se développe en effet dans ce cas au cours d'une intoxication par une substance qui peut léser la cellule de la corne antérieure, créer ainsi des altérations soit étrangères à l'état de contracture, soit même capables, par leur intensité, de masquer les véritables lésions

responsables de la spasticité. Cette cause d'erreur est éliminée si l'on étudie les contractures par lésion de la voie pyramidale. Nous pouvons alors, à l'abri de toute intoxication, étudier à l'état de pureté cet état particulier, ce « strychnisme » qui provoque l'exagération des réflexes et la spasticité, comparer le côté sain au côté hémiplégié et nous placer ainsi dans de bonnes conditions scientifiques.

Dans cet ordre d'idées, nous avons examiné trois moelles d'hémiplegie de durée variable (2 mois, 6 mois, 2 ans) et cinq cas de diplégie cérébrale avec état variable du faisceau pyramidal (état normal ou dysgénésie, agénésie ou dégénérescence). Nous avons pu constater parfois dans la moelle des diplégies cérébrales une diminution des cellules motrices, en rapport d'ailleurs avec une atrophie générale de la moitié correspondante de la moelle, mais il nous a été impossible de déceler un trouble quelconque de la cellule, nous avons toujours trouvé le noyau central, non hypertrophié, les granulations chromatiques bien colorées, de dimensions ordinaires, sans état pulvérulent, l'absence de vacuoles et de fissures, les prolongements normaux bien colorés et sans cassure. Très différents ont été les résultats des examens d'un cas de méningite cérébro-spinale avec contracture, nous avons constaté un gonflement de la cellule avec chromatolyse et formation de vacuoles dans les cornes antérieures médullaires ; mais nos malades étaient atteints d'une intoxication générale et les lésions constatées ne présentaient pas une signature spécifique de l'état de contracture, ressemblaient en réalité aux altérations constatées au cours d'autres affections aiguës, tels que polynévrite, tétanos. . .

En résumé, il paraît ressortir des recherches de Nageotte, Courmont, etc., sur les moelles tétaniques et de nos propres recherches sur les moelles des hémiplegies et des diplégies cérébrales, que la contracture spasmodique ne dépend pas d'un état particulier de la cellule motrice médullaire constatable par la méthode de Nissl.

b) Si la contracture était sous la dépendance directe de la sclérose du faisceau pyramidal, elle devrait apparaître dès le

début de la sclérose et être proportionnée à l'intensité de cette dernière. Or, les recherches de Homen, Martinotti et Barbacci prouvent que les phénomènes de dégénérescence commencent à apparaître trois jours après l'interruption de la voie pyramidale et qu'au bout de trois mois, la dégénération secondaire a atteint son terme, alors qu'il arrive souvent que la contracture ne suit que très tardivement l'exagération des réflexes, au point que certains auteurs ne veulent pas voir de rapport entre l'exagération des réflexes et la contracture.

c) Si la spasmodicité était sous la dépendance de la sclérose latérale, il devrait exister un certain rapport entre son intensité et celle du processus causal, or il n'en est rien ; nous avons pu nous convaincre par l'étude des diplégies cérébrales qu'il n'existait aucune relation d'intensité, entre la lésion du faisceau pyramidal et la spasticité.

d) On peut observer des contractures sans sclérose du faisceau pyramidal. A notre avis cet argument est bien le seul qui puisse condamner la théorie de la sclérose latérale. Nous avons rapporté plusieurs cas d'hémiplégie infantile sans sclérose de la voie motrice malgré une rigidité active des membres. Le même fait peut s'observer chez l'adulte. Notre maître, le professeur Raymond, en rapporte deux exemples dans son volume sur les lésions systématiques de la moelle.

SCHULTZ. — *Deut. Archiv. für klin. Medicine*, t. XXXIII.

OBSERVATION I. — Cliniquement tabes dorsal spasmodique, raideurs musculaires. Pas de troubles de la sensibilité. Pas de troubles des sphincters. Hydrocéphalie intense avec intégrité du faisceau pyramidal.

OBSERVATION II. — Femme présentant le tableau du tabes dorsal spasmodique ; puis apparition de diplopie, de nystagmus, de vomissements. Sanome gros comme un œuf entre l'hémisphère droit du cervelet, le pont de Varole et le pédoncule cérébelleux moyen. Intégrité des cordons latéraux.

Pendant notre année d'internat à la Salpêtrière, nous avons eu la bonne fortune d'en étudier un bel exemple (fig. 1).

OBSERVATION PERSONNELLE. — Femme de 56 ans. Entre dans les divisions de la Salpêtrière pour une hémiplegie droite survenue il y a 2 ans. Bras contracturé en flexion. Paralyse. Jambe un peu raide. Réflexes tendineux exagérés. Aphasie motrice. De temps en temps de petites attaques d'épilepsie jacksonnienne limitées au côté hémiplegie, sans perte de connaissance. Pas de céphalée; pas de syphilis. Comme la malade est reléguée parmi les infirmes gâteuses, on n'approfondit pas malheureusement le diagnostic et son âge avancé fait supposer une plaque de ramollissement par artérite. Mort en janvier 1898 par broncho-pneumonie.

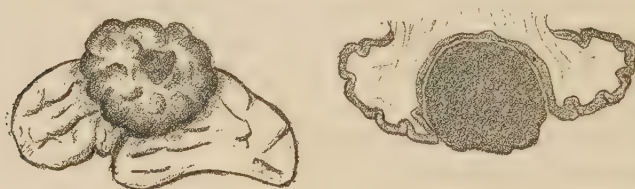


FIG. 1. — A. Aspect de la tumeur. B. Coupe de ladite tumeur et du cerveau.

AUTOPSIE. — Tumeur de la dure-mère de la grosseur d'une mandarine. Marronnée, de consistance fibreuse, elle est rattachée à la dure-mère par un pédicule assez étroit; facilement énucléable, elle a comprimé la région motrice de l'hémisphère gauche, refoulé en arrière la scissure de Sylvius et aplati sans la détruire la circonvolution frontale ascendante. Macroscopiquement, le cerveau est intact.

Examen microscopique. — La tumeur se compose de jeunes cellules allongées, avec gros noyau très colorable, sans grande substance interstitielle; elles sont disposées en couches concentriques. Très peu de vaisseaux. Pas de grains calcaires pouvant faire supposer qu'on se trouve en présence d'un psammôme. Sur une coupe microscopique elle ressemble beaucoup à un fibrome de l'utérus. Aussi, malgré la rareté des fibromes à la dure mère, croyons-nous cependant que notre tumeur en est un nouvel exemple.

Mais nous avons été très surpris de constater l'intégrité à peu près complète de la voie motrice. Nous avons étudié comparative-ment des hémiplegies anciennes et récentes par lésion destructive de la capsule interne, nous avons employé toutes les méthodes: méthode de Marchi, méthode de Weigert, picro-carmin, hémateïne;

nous n'avons pu constater que quelques rares granulations de myéline, par la méthode de Marchi dans le faisceau pyramidal croisé droit ; les autres méthodes n'ont pas révélé d'altération.

Aussi nous sommes-nous empressés de corroborer ce résultat par l'examen minutieux de la région motrice comprimée. Nous avons constaté en effet que la plus grande majorité des cellules pyramidales de l'écorce étaient conservées. Ainsi s'expliquait l'absence de dégénérescence du faisceau pyramidal.

Ainsi, chez une femme de 56 ans, avait persisté pendant deux ans une contracture active à forme hémiplegique, contracture qui était due non à la sclérose de la voie motrice, mais à la compression de la région corticale motrice.

Notre maître, M. Babinski, a communiqué à la Société médicale des hôpitaux, au mois de mars 1899, plusieurs observations qui viennent à l'appui de notre démonstration ; nous insistons surtout sur la deuxième observation, malade que nous avons examinée et dont le cas présente une grande analogie avec celui que nous venons de rapporter : paraplégie spasmodique avec trépidation générale et signe des orteils. A l'autopsie, sarcome fasciculé de la région dorsale supérieure ayant comprimé la moelle et causé seulement une très légère dégénérescence descendante dans les cordons pyramidaux.

Ce sont là des faits très rares, exceptionnels même dans la pathologie de l'adulte, mais qui s'observent plus fréquemment dans la pathologie infantile. Cependant il faut reconnaître que dans tous les cas bien étudiés avec les méthodes histologiques actuelles, on a toujours constaté, comme nous l'avons dit au chapitre précédent, que le faisceau pyramidal n'était pas absolument intact ; on peut seulement affirmer la disproportion manifeste entre l'intensité de la spasticité et la lésion de la voie pyramidale, de nature soit irritative, soit destructive. Nous avons essayé aussi de voir si cette rigidité spastique très sévère ne correspondait pas toujours à l'intégrité de la voie motrice, l'absence ou la dégénérescence de la voie motrice amenant dans cette hypothèse plutôt la paralysie que la spasmodicité ; mais, du moins chez l'enfant, il nous a été impossible d'établir un rapport exact

entre l'intensité de la contracture et celle de l'altération du faisceau pyramidal.

f) On a objecté encore qu'on pouvait observer des scléroses sans contracture dans l'hémiplégie permanente des tabétiques; mais, dans ce cas, l'arc sensitivo-moteur est lésé; or, la théorie de Charcot admet son intégrité, puisqu'elle soutient que la contracture est une exagération du tonus musculaire normal, tonus musculaire qui ne peut se manifester que si les neurones médullaires sensitif et moteur sont intacts. L'objection n'a donc pas de valeur.

B. Théories de Marie, Mya et Lévi, Freud, Massalongo. — Pour expliquer les cas de contracture sans sclérose de la voie pyramidale, ces auteurs ont modifié la théorie de Charcot.

« N'y aurait-il pas lieu de se demander plutôt, écrit Marie, si le rôle du faisceau pyramidal ne serait pas un rôle d'arrêt, analogue, toutes proportions d'arrêt gardées, à celui du pneumogastrique sur le cœur? Dans cette seconde manière d'envisager les choses, la substance grise médullaire serait encore la véritable machine motrice, mais une machine motrice toujours sous pression, toujours apte à fonctionner. Le faisceau pyramidal aurait pour mission de servir de frein à cette machine, d'empêcher son fonctionnement intempestif et incessant. Si la volonté intervient pour suspendre temporairement cette action inhibitrice dans les fibres de ce faisceau qui correspondent aux centres de la substance grise, préposées à la contraction de tel ou tel muscle, aussitôt ces muscles se contractent par l'exécution du mouvement qui a été désiré. Si, au contraire, cette action inhibitrice est suspendue d'une façon permanente, par suite de la destruction des fibres du faisceau pyramidal, la machine privée de son frein fonctionne indéfiniment, la contraction musculaire due à ce fonctionnement est comme lui ininterrompue, la contraction survient et persiste ».

Ainsi, à l'état normal, les excitations périphériques créent un éréthisme de la cellule de la corne antérieure que les fibres

inhibitrices du faisceau pyramidal modèrent et maintiennent dans un état d'équilibre suffisant pour le maintien du tonus musculaire normal. Le faisceau pyramidal est-il supprimé, l'hérétisme de la cellule motrice s'exagère de plus en plus, produisant d'abord l'exagération des réflexes et ensuite la contracture. Nous avons vu d'ailleurs que Blocq expliquait ainsi la contracture hystérique. Le processus seléreux n'a aucun rôle de stimulation morbide, il serait d'ailleurs étrange que la névroglie, un des éléments constitutifs du tissu nerveux, puisse exercer un rôle irritatif.

Cette théorie s'applique très bien aux diplégies cérébrales avec absence ou intégrité de la voie pyramidale. A la naissance, le faisceau pyramidal n'est pas encore complètement développé, la faculté « volonté » fait défaut, aussi l'enfant ne présente-t-il encore que des mouvements réflexes et automatiques empreints d'une certaine raideur ; les réflexes tendineux sont exagérés et, analogie plus complète encore, la recherche du réflexe cutané plantaire provoque l'extension du gros orteil comme dans les hémiplegies organiques de l'adulte. A l'état normal, cet état de spasticité disparaît progressivement à mesure que le faisceau pyramidal se développe, à mesure qu'il établit son pouvoir d'inhibition sur les cellules médullaires motrices. Mais si la voie motrice ne se développe pas (porencéphalie dans la zone motrice et agénésie consécutive), si elle dégénère (méningo-encéphalite et sclérose descendante consécutive), si elle est insuffisante (dysgénésie par développement imparfait des cellules motrices pyramidales de l'écorce), la moelle conservera son indépendance, la spasmodicité qui n'existe à la naissance qu'à l'état d'ébauche, ira progressivement en augmentant à mesure que les voies de sensibilité se perfectionneront et que l'enfant se mettra en rapport avec le monde extérieur. Ainsi s'établira une rigidité spastique très prononcée.

Mais, si la rigidité spasmodique vient de la suppression de l'action de la voie motrice, pourquoi n'apparaît-elle pas chez l'adulte aussitôt que cette voie est interrompue ? Pourquoi la contracture ne survient-elle que tardivement après l'ictus ? Mya

et Lévi admettent que la moelle a pris l'habitude d'être régie par le faisceau pyramidal. Si la voie motrice est lésée fibre à fibre, comme cela se produit dans la sclérose en plaques, la spasmodicité s'établit graduellement et n'est pas précédée de paralysie flaccide. Mais, dans l'hémorragie cérébrale, tout un mécanisme physiologique très complexe, qui met en relation la moelle et le cerveau et permet à la faculté volonté de s'exercer, vient à être bouleversé brusquement. Ainsi se crée la paralysie flaccide, mais peu à peu, les centres médullaires reprendront l'automatisme de la naissance, la spasticité apparaîtra d'abord par l'exagération des réflexes et le clonus du pied, ensuite par des contractures transitoires, finalement, par une contracture définitive : la moelle aura dès ce moment, retrouvé toute son ancienne indépendance.

CRITIQUE. — *a)* Nous ne croyons pas que l'apparition de la contracture de l'adulte et de l'enfant atteint de maladie de Little soit, dans le premier cas, un simple retour à la spasticité primitive de la naissance, dans le deuxième cas, la persistance de cette spasticité. A notre avis, la présence d'une lésion active est nécessaire pour créer l'état spasmodique, car nous avons examiné des enfants nés avant terme dont le faisceau pyramidal n'était pas développé à l'examen histologique et qui pourtant ne présentaient pas de spasticité.

Au contraire, tout examen histologique complet du système nerveux d'enfant atteint de rigidité spasmodique, a montré l'existence de lésions cérébrales. La contracture ne paraît donc pas relever de l'inhibition seule de la voie motrice.

b) La clinique montre qu'une destruction complète de la moelle dans les régions cervicale ou dorsale, crée une paraplégie flaccide permanente avec abolition des réflexes tendineux malgré la sclérose descendante du faisceau pyramidal.

Depuis 1876, divers observateurs (Kadner, Weiss, Kahler...) avaient, à plusieurs reprises, signalé l'absence des réflexes tendineux dans les lésions transverses avec destruction totale de la moelle cervicale ou dorsale, mais ce n'est qu'en 1890 que Bastian attira sur ce fait étrange l'attention des neu-

ropathologistes. Depuis cette époque, des cas nouveaux ont été publiés et analysés avec soin dans le *Journal de Neurologie* du 5 juin 1898, par Van Gehuchten. Nous-mêmes avons pu examiner 4 malades dont voici très brièvement les observations.

1° Homme de 54 ans. Fracture de la colonne cervicale. Paraplégie flaccide avec anesthésie absolue. Rétention d'urine. Pas de réflexe cutané plantaire. Mort 48 heures après l'accident.

2° Homme de 45 ans. Même histoire.

3° Homme de 34 ans. Fracture de la colonne dorsale. Perte des réflexes tendineux. Réflexe cutané plantaire conservé. Anesthésie complète. Rétention d'urine. Mort au bout de 10 jours. Myélite traumatique vers la 6^e dorsale ayant détruit la totalité de la moelle. Pas de lésions dans les cellules motrices lombaires, visibles par la méthode de Nissl.

4° Homme de 24 ans. Fracture de la colonne dorsale. Ecrasement de la moelle, visible à une intervention chirurgicale. Paraplégie flaccide. Persistance du réflexe cutané plantaire. Rétention d'urine. Anesthésie complète s'arrêtant à l'épigastre. Trois mois après l'accident, le malade vit encore. Pas de réflexe tendineux ; persistance du réflexe cutané plantaire. Œdème très prononcé des masses musculaires des membres inférieurs. Réaction de dégénérescence.

D'autre part MM. Babinski et Habel ont signalé 5 cas de paraplégie flaccide permanente sans lésions musculaires et périphériques, sans d'autre altération de la moelle qu'une compression simple n'ayant pas amené de lésions du tissu nerveux.

Aussi, Bastian et Brum admettent-ils une action tonique du cervelet sur la production des réflexes et regardent-ils leur suppression dans les sections complètes de la moelle cervicale comme un phénomène de déficit, par la suppression de l'action excitante du cervelet. Sternberg et Gerhardt croient plutôt que l'abolition des réflexes dépend d'une excitation permanente partant du point lésé.

Mais on a élevé contre la théorie de Bastian des arguments de grande valeur :

1° *Il existe des cas de lésion complète de la moelle avec intégrité des réflexes.*— Egger en cite 3 cas, mais tous sujets à la

critique, comme l'a démontré Van Gehuchten. En effet, le cas de Jackson n'a pas été suivi d'autopsie, le cas de Langton, publié en 1887, n'a pas été suivi d'examen microscopique, le cas de Gerhardt est cité à tort, car en réalité les réflexes tendineux ont été abolis pendant les 6 derniers mois de la vie du malade (Van Gehuchten). Egger ne peut donc pas affirmer que la moelle était totalement détruite dans les cas qu'il rapporte.

En avril 1898, Senator a communiqué un autre cas à la Société de Médecine de Berlin. Les réflexes sont restés exagérés malgré la longue durée de la maladie. A l'autopsie on a trouvé un psammo-sarcome de la région cervicale avec destruction de la substance médullaire.

A notre avis, Van Gehuchten fait justement remarquer qu'il est étrange de voir les troubles de la sensibilité s'arrêter à la 4^e vertèbre dorsale alors que la moelle est complètement détruite jusqu'au niveau de la 5^e vertèbre cervicale; que, par suite, la voie sensitive ne devait pas être complètement interrompue (*Journal de neurologie*, du 15 juin). On peut affirmer, dit-il, qu'il n'existe pas encore de cas probant de lésion complète de la moelle avec intégrité des réflexes;

2^o *On doit rejeter tous les cas où la mort est survenue un mois après l'accident, car la sclérose secondaire n'a pas eu le temps d'apparaître et de déterminer la contracture.* — L'abolition immédiate des réflexes est due, d'après Egger, à une lésion fonctionnelle de la moelle lombaire par le fait du traumatisme, à un véritable état de choc.

Mais nous avons pu pratiquer l'autopsie d'un malade atteint de paraplégie flaccide par fracture de la colonne vertébrale et mort 9 jours après l'accident. La méthode de Nissl n'a pas montré d'altérations dans les cellules motrices lombaires. Le réflexe cutané plantaire persistait. Pourquoi le choc supprimerait-il le réflexe tendineux et épargnerait-il le réflexe cutané plantaire? Pourquoi le choc empêcherait-il les cellules motrices innervant le triceps crural de réagir à la percussion même violente du tendon idulien et leur permettrait-il de réagir au contraire au chatouillement de la plante du pied? Nous ne comprenons pas cette

dissociation et à faire choix d'une hypothèse, nous préférons celle de Bastian, suppression de l'action du centre tonique sur les cellules médullaires.

3^e *Les cas avec survie ne sont pas probants.* — Lorsqu'on a pratiqué l'examen attentif des muscles et des nerfs périphériques, on a toujours constaté des lésions plus ou moins prononcées. Au bout d'un certain temps, les muscles s'œdémaient, s'altèrent, les nerfs dégénèrent et cette névrite périphérique inévitable entraîne la suppression des réflexes.

Cette remarque est exacte mais la déduction qu'on en tire est exagérée. Il arrive fort bien que dans des paraplégies spasmodiques, les muscles s'altèrent sans que pourtant les réflexes disparaissent. Si la lésion est profonde (cas de Brissaud communiqué au Congrès des Aliénistes de 1898), on constate, il est vrai, la disparition des réflexes tendineux mais aussi celle du réflexe cutané plantaire. Or, selon la remarque de Van Gehuchten, nous avons constaté chez un malade encore vivant, 4 mois après un écrasement de la moelle dorsale que nous pouvons croire complet, ayant vu la moelle grâce à une intervention chirurgicale, l'absence du réflexe rotulien et du réflexe du tendon d'Achille, et la persistance du réflexe cutané plantaire. De même, Marinesco a vu persister chez son deuxième malade le réflexe centro-latéral des abducteurs, malgré la suppression du réflexe rotulien. (*Semaine médicale 1898*). Le muscle peut donc se contracter encore sous l'influence du chatouillement de la plante du pied. Le neurone moteur n'est donc pas lésé au point de créer par sa seule lésion une paralysie flaccide. On doit simplement affirmer que la percussion du tendon d'Achille ne provoque pas la contraction, que l'arc du réflexe tendineux est interrompu alors que l'arc du réflexe cutané est intact.

A notre avis, les faits avancés par Bastian restent exacts et, malgré la sclérose du faisceau pyramidal, une section complète de la moelle cervicale entraîne la suppression des réflexes tendineux.

D'ailleurs, les recherches récentes de Mendelssohn prouvent que la voie des réflexes est plus compliquée qu'on ne le croit

généralement, que l'impression ne va pas directement de la corne postérieure à la corne antérieure, mais que les masses grises de l'arrière-cerveau sont indispensables pour la manifestation des réflexes tendineux.

Ainsi apparaît l'insuffisance des théories qui font intervenir la seule action de la moelle dans la pathogénie de la contracture post-hémiplégique.

§ 3. — Les théories encéphaliques.

Avant de les exposer, nous devons indiquer brièvement les faits qui leur ont servi de point de départ.

Les premiers, Schiff et Hitzig ont démontré que les centres moteurs corticaux étaient aussi des centres sensitifs de réception. Ferrier a bien protesté contre cette conception et soutenu que, chez le chien, les centres moteurs sont des centres exclusivement moteurs et que la sensibilité a pour siège la région de l'hippocampe. Mais, d'après Munck, Ferrier, d'une part n'enlevait pas suffisamment de substance corticale motrice pour obtenir des troubles de la sensibilité, d'autre part ne pouvait détruire l'hippocampe sans léser gravement les centres moteurs. Dans la suite, la grande majorité des auteurs : Bastian, Horsley, Schaefer, Jackson, Bain, Flechsig, Exner, Munck, Luciani, Tamburini, ont admis que les centres corticaux moteurs et sensitifs se confondent et que dans aucune des expériences d'ablation totale ou partielle de la zone dite motrice, les troubles les plus nets de la sensibilité générale n'ont jamais manqué, associés à ceux de la motilité volontaire. Ces recherches expérimentales s'appliquent à l'homme comme le prouvent les recherches de Horsley et les travaux de Pitres, Gasne, Aba, Bourdicault, Verger, sur la perte du sens stéréognostique et les troubles sensitifs dans l'hémiplégie de l'adulte.

Ainsi apparaît la ressemblance de l'écorce cérébrale et des centres sous-corticaux, réception des excitations sensitives d'une

part, départ d'impulsions motrices d'autre part; ainsi est-on peu à peu amené à penser que les mouvements volontaires sont des mouvements réflexes d'un ordre tout particulier. Cette croyance se fortifie par l'étude de l'anatomie comparée et du développement du système nerveux chez l'homme.

Chez les animaux inférieurs, seuls, existent des ganglions de la base (couche optique et corps strié); peu à peu, à mesure qu'on avance vers l'homme, on voit l'écorce cérébrale prendre de l'importance, se former le lobe frontal, région qui acquiert dans l'espèce humaine son parfait développement. Existente donc seulement chez les animaux des réflexes simples et des réflexes plus complexes, véritables mouvements automatiques, instinctifs (marche, saut, vol). L'écorce cérébrale n'a guère qu'un rôle de régularisation des mouvements; aussi bien son ablation totale (grenouille, oiseau, chien) n'amène-t-elle qu'un peu d'hésitation dans les mouvements, à condition que les centres sous-corticaux ne soient pas lésés (Schaefer, Goltz). A mesure que l'animal se perfectionne, ses mouvements deviennent moins automatiques, la faculté volonté se crée peu à peu, la fonction du faisceau pyramidal se dessine progressivement, sans devenir cependant indispensable, puisque Goltz a pu décérébrer un chien et constater dans la suite seulement un peu d'hésitation dans les mouvements spontanés dits *volontaires*. Au faisceau pyramidal semble donc revenir surtout un rôle de régularisation; la faculté volonté apparaît non comme une puissance motrice, une source d'énergie, mais comme une faculté directrice formée de réflexes très spéciaux (mémoire, association de toutes les impressions sensibles, etc...) qui met en branle et assouplit en quelque sorte des forces issues d'autres centres réflexes, les centres sous-corticaux, centres des mouvements instinctifs qui persistent chez l'animal malgré l'ablation du cerveau.

L'enfant reproduit cette évolution. Flechsig a démontré que la fibre nerveuse ne se revêt de myéline qu'autant qu'elle est parfaitement développée et que par suite l'étude chez le fœtus et le nouveau-né de la myélinisation permet de suivre le

développement successif des divers systèmes. Par cette méthode, Flechsig a vu que se parachèvent d'abord les voies sensibles, les centres médullaires et sous-corticaux, enfin la région motrice et la voie pyramidale. L'enfant commence par acquérir des impressions sensibles, ne possède dès le début que des mouvements instinctifs dépendant des centres sous-corticaux, plus tardivement fait des actes volontaires à mesure que les centres corticaux ont acquis des notions du monde extérieur. « Ainsi tant que les ébranlements du névraxe déterminés par « l'arrivée des ondes nerveuses centripètes ne se propagent pas jusqu'à l'écorce cérébrale, ils ne produisent aucune « modification de la conscience. L'organisme toutefois répond « à ces excitations par des contractions et des ajustements musculaires souvent fort complexes » (Soury). A mesure que l'enfant avance en âge, l'automatisme disparaît peu à peu par l'action progressive du faisceau pyramidal qui gouverne des actes instinctifs. Il existe donc chez l'homme des mouvements réflexes très simples, médullaires (réflexe crémastérien ; réflexe pupillaire), des mouvements réflexes automatiques, instinctifs qui sont les matériaux en quelque sorte sur lesquels s'exercera la faculté volonté (marche, mouvements de défense, etc...), enfin des mouvements volontaires, réflexes plus spécialisés, plus compliqués, conscients. « Psychologiquement, ces organes de l'écorce « apparaissent comme des centres de représentation des divers « mouvements qui déterminent la véritable action motrice par « un mode assimilable au mécanisme purement réflexe » (Gley).

Bastian a démontré que la section de la moelle cervicale supprimait les réflexes tendineux et Mendelssohn a prouvé que les centres sous-corticaux jouaient un rôle important dans leur production.

En résumé, existeraient dans le cerveau, d'une part des centres sous-corticaux, automatiques, véritables centres moteurs réflexes, indispensables pour la manifestation des réflexes tendineux, d'autre part des centres corticaux volontaires dont le rôle consisterait à diriger les centres sous-corticaux.

Telles sont les données qui servent de base aux théories que nous allons examiner.

A. Théorie de Hitzig. — Hitzig avait remarqué que des mouvements se dessinaient aussi bien au membre supérieur qu'au membre inférieur du côté hémiplégié à l'occasion des mouvements volontaires du côté opposé, et que la spasmodicité s'exagérait à l'occasion des émotions et des mouvements volontaires, diminuait au contraire pendant le sommeil. « Aussi considérerait-il la contracture comme un mouvement associé excessif provoqué par le moindre mouvement volontaire qu'exécute le côté sain ; le centre d'association de ces mouvements serait un amas de substance ganglionnaire située au-dessous de la lésion cérébrale et dont l'excitabilité est exaltée par le fait même de sa séparation avec les couches supérieures de l'encéphale. De là une diffusion énorme des excitations, mêmes les plus légères, communiquées à ce centre et qui finissent par amener la contracture » (Straus).

B. Théorie d'Onimus. — Onimus croit à l'existence des centres sous-corticaux produisant la contracture, mais modifie légèrement la théorie d'Hitzig. D'après lui, si la contracture était le résultat de la seule séparation des centres modérateurs sous-corticaux d'avec les centres modérateurs corticaux, la contracture devrait succéder immédiatement à la paralysie. Or l'apparition de l'état spasmodique est tardive et concorde avec celle de la sclérose secondaire ; il faut donc admettre une excitation directe des centres sous-corticaux excito-moteurs par la présence du tissu de sclérose.

C. Théorie de Van Gehuchten. — Van Gehuchten s'appuie sur l'existence de fibres pyramidales se mettant en rapport avec les noyaux du pont et par leur intermédiaire avec le cervelet et sur la possibilité d'un faisceau cérébelleux descendant, pour admettre que l'écorce cérébrale motrice est reliée à la cellule motrice médullaire par deux voies : 1^o une voie directe cortico-médullaire, le faisceau pyramidal ; 2^o une voie indirecte

cortico-ponto-cérébello-médullaire composée de trois neurones, l'un cortical, l'autre protubérantiel, le troisième enfin cérébelleux. Les deux voies ont leur origine dans l'écorce cérébrale et sont mélangées dans la capsule interne ; de leur trajet médullaire, on connaît parfaitement celui de la voie pyramidale mais on ne fait que soupçonner celui de la voie cérébelleuse descendante située dans le cordon antéro-latéral (Marchi et Thomas). La voix réflexe sensitivo-motrice médullaire étant supposée intacte (intégrité du neurone sensitif rachidien qui apporte les sensations périphériques et intégrité du neurone moteur médullaire qui transmet aux muscles les impulsions motrices), le tonus musculaire se maintient à l'état d'équilibre stable grâce à l'action du cerveau, action qui s'exerce de deux façons : 1° inhibition par la voie pyramidale cortico-médullaire ; 2° excitation par la voie cortico-cérébello-médullaire. On ne doit pas assimiler l'exagération des réflexes et la contracture, considérer la contracture comme un aboutissant de l'exagération des réflexes ; le mécanisme de la contracture a pour siège l'écorce cérébrale ; celui des réflexes a pour siège les masses grises du pont et du cervelet.

Théoriquement et cliniquement, nous pourrions par suite créer 3 types de lésions motrices.

A. *Lésion de la capsule interne ou de l'écorce cérébrale motrice. — Hémorragie cérébrale ou ramollissement.*

Les deux voies motrices seront sectionnées, voie pyramidale et voie cérébelleuse, tandis que la voie des réflexes, puisque le centre des réflexes est dans le cervelet, sera intacte. Par suite de la suppression de l'action du cerveau, il se produira une paralysie flasque sans contracture. Mais les réflexes seront exagérés, le faisceau pyramidal n'exerçant plus son rôle d'inhibition sur la moelle.

B. *Lésion médullaire de la voie pyramidale seule. Tabes dorsal spasmodique, maladie de Little, par absence de la voie pyramidale.*

L'action d'inhibition cérébrale qui s'exercerait par le faisceau pyramidal est donc supprimée ; elle ne peut contrebalancer

l'action excitatrice qui se produit grâce à l'intégrité de la voie cortico-cérébello-médullaire ; de là, d'une part, contracture active spasmodique, d'autre part, exagération des réflexes tendineux. Si le faisceau pyramidal parvient peu à peu à son parfait développement (maladie de Little), l'action inhibitrice du cerveau

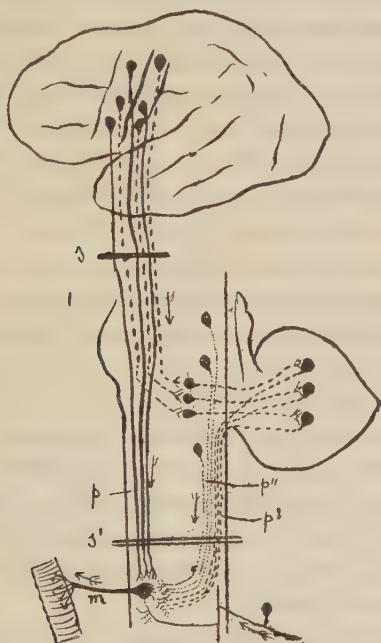


FIG. 2. — — et p — Voie cortico-médullaire.
 - - - et p' — Voie cortico-ponto-cérébello-médullaire.
 et p'' — Voie des réflexes.
 s , Section dans la capsule interne — s' , section transverse
 de la moelle — m , nerf moteur.

apparaît et tout rentre dans l'ordre, l'action excitatrice étant contrebalancée par l'action inhibitrice (fig. 2).

La prédominance de la contracture aux membres inférieurs, qui paraît être la règle dans la maladie de Little, est ainsi facilement expliquée. Les centres lombaires sont plus éloignés de la zone motrice corticale, point de départ du faisceau pyramidal,

que les centres cervicaux ; le faisceau pyramidal ne les atteindra, par suite, qu'en dernier lieu ; les bras auront déjà perdu depuis longtemps leur spasticité lorsque l'action inhibitrice du cerveau viendra atténuer le tonus musculaire exagéré des membres supérieurs. Le même mécanisme explique les rigidités généralisées ou les rigidités paraplégiques en les mettant sur le compte d'une naissance plus ou moins prématurée. L'enfant vient-il au monde vers le 6^e mois, il sera atteint d'une rigidité généralisée, car les cylindraxes pyramidaux n'ont pas encore atteint la moelle. L'enfant vient-il au monde au 8^e mois, il sera atteint d'une rigidité paraplégique, parce que les cylindraxes pyramidaux ont pris contact avec les centres cervicaux, mais n'ont pas encore atteint les centres lombaires.

C. Section complète de la moelle.

La conséquence sera une paraplégie flasque sans contracture et avec suppression des réflexes tendineux par la séparation de la moelle d'avec le cerveau, centre de la contracture, et les centres protubérantiels des réflexes.

Ainsi l'exagération des réflexes et la contracture spasmodique ne relèvent pas du même mécanisme, n'ont pas le même siège, **protubérance** dans le premier cas, **écorce cérébrale** dans le second. On a tort d'enchaîner les trois termes, sclérose latérale, exagération des réflexes et contracture, car ils sont tout à fait indépendants l'un de l'autre.

Van Gehuchten soutient en effet que la contracture tardive post-hémiplégique n'est pas une contracture active, qu'elle diffère essentiellement de la contracture du tabes dorsal spasmodique, véritable contracture active due à l'hypertonie musculaire. La déformation en griffe et en flexion du bras de l'hémiplégique est due non à la contracture des fléchisseurs plus prononcée que celle des extenseurs, mais bien à une paralysie plus complète des extenseurs. On ne peut parler de spasmodicité chez l'hémiplégique, l'exagération des réflexes relève de l'intégrité des masses protubérantielles et n'indique pas une hypertonie musculaire, en réalité l'hémiplégie de l'adulte s'accompagne d'hypotonie. La paralysie prédomine sur les muscles extenseurs des

maines, probablement parce que les fibres motrices ou les centres moteurs destinés à ces muscles sont plus souvent lésés dans l'hémorrhagie cérébrale, mais si par hasard toutes les fibres motrices sont atteintes ou si les fibres des muscles fléchisseurs sont détruites en plus grand nombre, on observera dans le 1^{er} cas une paralysie flaccide sans déformation, dans le 2^e cas le type très rare d'extension. « C'est cette mise hors d'usage de toutes les fibres cortico-spinales qui est la cause de l'hémiplégie flasque, pendant les premiers jours qui suivent l'attaque d'apoplexie. Si toutes les fibres ont été réellement interrompues, la paralysie flasque persistera d'une façon indéfinie, mais le plus souvent à côté des fibres sectionnées, il y a un grand nombre de fibres simplement comprimées. Celles-ci reviennent insensiblement à l'état normal et établissent ainsi la connexion cortico-spinale incomplètement interrompue pendant quelque temps. »

CRITIQUE. — Nous croyons que Van Gehuchten a tort de différencier la maladie de Little (tabes dorsal spasmodique) de l'hémiplégie cérébrale organique.

a) Nous avons prouvé par l'étude des diplégies cérébrales qu'il était impossible, d'après le seul examen de la contracture, de préjuger de l'état du faisceau pyramidal et nous avons rapporté plusieurs cas de rigidité spastique avec intégrité de la voie motrice. Il est impossible de différencier cliniquement la diplégie due à la dégénérescence de la voie pyramidale par méningo-encéphalite ou ramollissement de la diplégie due à l'agénésie ou à la dysgénésie de la voie pyramidale. Aussi Van Gehuchten est-il obligé de reconnaître que sa théorie, qui place le centre de la spasticité dans l'écorce, ne peut expliquer les cas de spasticité dus à de grandes pertes de substance corticale motrice par une porencéphalie. Que le faisceau pyramidal n'existe pas par la destruction congénitale des centres moteurs corticaux (porencéphalie), que le faisceau pyramidal soit dégénéré par une lésion survenue après la naissance (méningo-encéphalite) on aura toujours une rigidité spasmodique active, on ne peut donc pas séparer la maladie de Little de l'hémiplégie.

Il est certain cependant que l'hémiplégie de l'enfant est surtout

une hémiplégie spasmodique, tandis que l'hémiplégie de l'adulte est une hémiplégie paralytique. Mais il est facile de trouver des formes de transition et nous avons pu observer plusieurs cas d'hémiplégie organique de l'adulte dues à des lésions syphilitiques qui présentaient du côté hémiplégie une contracture aussi active et spasmodique que celle des enfants atteints d'hémiplégie infantile. Chez l'enfant, la paralysie est masquée par la contracture, mais elle existe toujours et nos recherches cliniques ne nous permettent pas d'accepter le caractère distinctif de la maladie de Little donné par Van Gehuchten, *l'absence complète de paralysie*.

b) La contracture post-hémiplegique est une contracture active, spasmodique ; les déformations ne sont pas dues à un excès de paralysie sur un groupe, mais bien à un excès de spasticité sur le groupe antagoniste. Après Charcot, Brissaud, Blocq, Mann a montré quels étaient les groupes musculaires contractés et établi les différents types de déformation que l'on peut observer. Mais on savait, depuis les travaux d'Hitzig et de l'école de la Salpêtrière, que la déformation était due à une hypertonie musculaire.

La spasmodicité s'exagère en effet par les émotions, par les mouvements volontaires. La spasmodicité s'exagère par l'injection de substances tétanisantes comme la strychnine et cette notion date de loin. « Fait remarquable, la noix vomique peut déterminer la contraction des muscles paralysés, sans atteindre les parties saines. Prise à dose convenable, elle n'agit que sur les parties malades. Il semble que celles-ci ressentent d'autant plus vivement l'effet du médicament qu'elles sont complètement privées de mouvement. » (Fouquier, 1830).

La spasmodicité diminue au contraire par le sommeil chloroformique et par l'ingestion de substances calmantes comme la solanine.

La secousse musculaire de l'hémiplegique contracturé ressemble à celle des contractures par myélite transverse et à celles des muscles intoxiqués par une substance tétanisante.

Il n'existe pas de différence au point de vue de la contractilité idio-musculaire, des réactions électriques, des combustions orga-

niques (recherches thermo-chimiques de Brissaud), des altérations musculaires entre les muscles fléchisseurs et les muscles extenseurs.

Cependant, les recherches récentes de Sherrington ont montré que la contraction volontaire d'un groupe musculaire s'accompagne d'un relâchement actif du groupe antagoniste, on a donc pu se demander si dans la déformation post-hémiplégique, l'hypertonie musculaire des fléchisseurs de la main, par exemple ne s'accompagnait pas d'un relâchement actif des extenseurs. Nous croyons que les recherches de Brissaud ont montré qu'en réalité les extenseurs étaient eux aussi en hypertonie, mais que cette hypertonie était dominée et vaincue par celle des fléchisseurs.

c) L'exagération des réflexes et la contracture relèvent du même mécanisme.

Depuis les travaux de Charcot, l'exagération des réflexes et la contracture sont deux termes que la clinique a toujours réunis. Il n'existe pas de cas probants venant contredire cette affirmation. Dans un travail antérieur, nous avons montré combien les observations d'hémiplégie avec contracture et sans réflexe survenant dans le cours du tabes n'étaient pas concluants. Nous avons prouvé d'autre part par des cas personnels que si les réflexes sont supprimés, la contracture n'apparaît pas. Westphal était arrivé à cette conclusion dans son étude sur les scléroses combinées.

Nous rapportons trois observations cliniques qui démontrent l'association clinique de l'exagération des réflexes et de la contracture.

1^{re} OBSERVATION. — H...., peintre; a été atteint d'une double paralysie saturnine des extenseurs et de l'avant-bras et des jambes, a eu un ictus avec hémiplégie droite. Les réflexes se sont exagérés et la contracture a fait son apparition dans le côté droit; la main s'est mise en flexion, ainsi que l'avant-bras, tandis que du côté gauche elle restait ballante, paralysée, grâce à la névrite saturnine. Il nous a été ainsi possible de comparer chez le même malade, d'une part une paralysie vraiment flasque prédominante sur les extenseurs, de l'autre côté une contracture prédominant sur les fléchisseurs.

2° OBSERVATION (rapportée dans la thèse de LOPEZ). — C..., femme, 36 ans.

La malade est atteinte de tabes avec suppression des réflexes tendineux ; elle fait une hémiplégie droite, les réflexes restent abolis, le membre reste flasque, bientôt quelques mouvements reviennent, preuves certaines que toutes les fibres motrices n'ont pas été détruites, mais la main ne se déforme pas, le bras ne se fléchit pas ; il faut, par suite, qu'il existe une relation entre la contracture et l'exagération des réflexes.

3° OBSERVATION. — B..., atteint très probablement de tabes, a les réflexes rotuliens supprimés et les réflexes du bras normaux ; il est atteint d'une hémiplégie organique, son bras se met en contracture de flexion, la jambe reste tout au contraire flasque.

En réalité, il existe toute une série d'intermédiaires entre la simple exagération des réflexes et l'état de contracture très spasmodique. Brissaud a mis ce fait en évidence. Il est certain que le malade n'est pas toujours atteint de rigidité spastique sévère, qu'il peut rester longtemps et indéfiniment avec la seule exagération des réflexes, mais ce fait ne pourrait également prouver que l'hypertonicité musculaire a été assez exaltée pour produire le clonus du pied par exemple et pas assez pour provoquer une contracture. Entre l'exagération des réflexes et la contracture, soit passagère, soit permanente, il n'existe donc que des différences d'intensité de l'hypertonicité musculaire.

d) La voie cortico-ponto-cérébello-spinale reste encore une simple hypothèse.

Marchi et Thomas ont décrit une voie cérébello-spinale descendante, mais il n'est nullement prouvé qu'elle soit en relation avec la voie ponto-cérébelleuse.

Depuis les recherches de Cazauvielh, on a souvent signalé l'hémiatrophie croisée du cervelet consécutive aux altérations infantiles du cerveau de l'hémiplégie cérébrale ; or, cette hémiplégie se manifeste par une contracture active, et il serait vraiment étrange de trouver atrophiée la voie qui doit lui donner passage.

Nous avons, d'autre part, parcouru toutes les observations de lésions du cervelet qui signalent l'état des reflexes. Les reflexes sont exagérés ou normaux.

SHUTTLE-WORTH. — Pas de trouble moteur. Cervelet très atrophié.

SCHUTZE. — Réflexes exagérés. Atrophie du cervelet.

MENZEX. — Réflexes exagérés et contracture. Diminution du cervelet.

COLLET. — Trépidation spinale. Atrophie du pédoncule cérébelleux moyen.

MAX ARNDT. — Réflexes exagérés. Diminution du cervelet.

SPILTER. — Réflexes normaux. Atrophie du cervelet.

HITZIG. — Réflexes normaux. L'hémisphère cérébelleux droit est réduit à un rudiment.

AMALDI. — Réflexes exagérés à gauche. Atrophie de l'hémisphère cérébelleux gauche.

THOMAS. — Réflexes exagérés. Atrophie du cervelet.

Enfin Thomas a pu enlever chez le chien et le chat le cervelet en partie ou en totalité sans voir apparaître des troubles spasmodiques ou paralytiques. Or, n'est-il pas évident que si la voie excitatrice passait par le cervelet, toute lésion de cet organe devrait être suivie d'hypotonie et de paralysie flaccide, alors qu'en réalité le tonus musculaire reste normal ou s'exagère. Thomas a parfaitement démontré que le cervelet n'est pas le siège d'un sens particulier, « mais le siège d'une réaction particulière mise en jeu par diverses excitations; cette réaction « s'applique au maintien de l'équilibre dans les diverses formes « d'attitudes ou de mouvements, réflexes, volontaires, automatiques. » (Thomas).

D. Théorie de Bastian. — Bastian suppose que le cerveau et le cervelet exercent sur la moelle deux rôles antagonistes, inhibition pour le premier; excitation pour le second. La lésion du faisceau pyramidal (hémiplegie), par la suppression de l'action inhibitrice du cerveau, s'accompagne d'exagération des reflexes

et de contracture, grâce à l'action excitatrice du cervelet que le cerveau ne modère plus. Au contraire, la section complète de la moelle s'accompagne de paralysie flaccide puisqu'elle supprime et le cerveau modérateur et le cervelet exciteur.

Nous faisons à cette théorie l'objection précédente et lui opposons d'une part les lésions du cervelet avec l'exagération des réflexes, d'autre part, les résultats des recherches expérimentales de Thomas que nous avons rapportés plus haut.

E. Théorie de Von Monakow. — Nous préférons adopter la théorie de Monakow et voici le mécanisme de la contracture qui nous paraît le mieux expliquer aussi bien la contracture post-hémiplégique de l'adulte que la contracture des diplégies cérébrales.

Chez les animaux, le principal rôle appartient aux centres médullaires et sous-corticaux ; le faisceau pyramidal intervient uniquement pour assurer une parfaite direction des mouvements, aussi sa sclérose n'a-t-elle comme conséquence qu'une légère hésitation dans les mouvements complexes.

L'enfant reproduit cette situation et, bien que le faisceau pyramidal ne soit pas entièrement développé à la naissance, il exécute, sans contracture active, des mouvements automatiques et instinctifs. Van Gehuchten admet, il est vrai, que la présence de la gaine de myéline n'est pas indispensable pour le fonctionnement de la fibre pyramidale, que, par suite, le faisceau pyramidal possédant à la naissance sa partie essentielle, le cylindraxe, il peut apporter aux cellules motrices médullaires l'influx cérébral, fonction qu'il ne peut remplir au contraire dans la naissance prématurée, puisque le cylindraxe n'est pas encore descendu dans la moelle ; il reconnaît cependant que l'apparition de la gaine de myéline est la signature de l'entrée en fonctions de la fibre nerveuse. Mais cette opinion n'est pas adoptée par tous les auteurs ; les animaux tels que le cobaye qui peuvent courir dès leur naissance, ont les fibres des faisceaux pyramidaux myélinisées à la naissance, d'autre part nous avons déjà dit que nous avons pu examiner des enfants prématurés normaux sans

spasticité et dont les cylindraxes des faisceaux volontaires faisaient défaut dans la région lombaire. Nous avons démontré aussi que l'intensité et la généralisation de la spasticité n'étaient pas en rapport avec la date de la naissance prématurée, qu'on pouvait observer avec une naissance au 7^e mois une rigidité paraplégique, et avec une naissance au 8^e mois une rigidité généralisée et que d'ailleurs ces divers types existaient aussi dans les naissances laborieuses ou les paralysies développées dans les premiers mois de l'existence. Aussi croyons-nous qu'à la naissance le faisceau pyramidal est incapable de transmettre l'influx cérébral aux centres médullaires et que les mouvements du nouveau-né sont automatiques et instinctifs. Bientôt la voie motrice se parachève et il s'établit, dès lors, tout un enchainement non seulement entre l'écorce cérébrale et les noyaux protubérantiels et médullaires, mais aussi entre les noyaux eux-mêmes, enchainement que nous ignorons encore en partie. Nous croyons cependant que le centre des réflexes ne siège pas dans la moelle, puisqu'une section complète de la moelle les abolit, que la voie ne passe pas par le cervelet puisque les lésions du cervelet s'accompagnent d'exagération des réflexes, que le centre ne siège pas au niveau de l'écorce puisque l'écorce a un rôle minime dans la série animale et que des diplégies cérébrales spastiques sont parfois causées par de grosses pertes de substance corticale. Il est vraisemblable que ces centres siègent dans les masses grises du pont ; ils donnent naissance à des actes réflexes automatiques, aux actes moteurs grâce aux excitations qu'ils reçoivent et de la périphérie et probablement de l'écorce ; mais ces actes sont dirigés, régularisés par le faisceau pyramidal qui se distribue aux masses grises depuis le pont jusqu'au cône terminal. Le faisceau pyramidal est-il supprimé, les centres sous-corticaux recouvrent leur indépendance, leur réflectivité s'exagère, de là l'exagération du tonus musculaire qui se manifeste à un premier degré par le clonus du pied et l'exagération des réflexes, à un degré extrême par la contracture permanente (fig. 3).

Mais pourquoi la contracture ne suit-elle pas immédiatement

la suppression de l'action régulatrice de la voie pyramidale ? Le problème n'a pas de solution. Von Monakow et Hitzig admettent que les centres sous-corticaux, d'abord comprimés par l'hémorrhagie cérébrale, reprennent peu à peu leur indépendance. Onimus croit à l'excitation permanente de ces centres par le travail

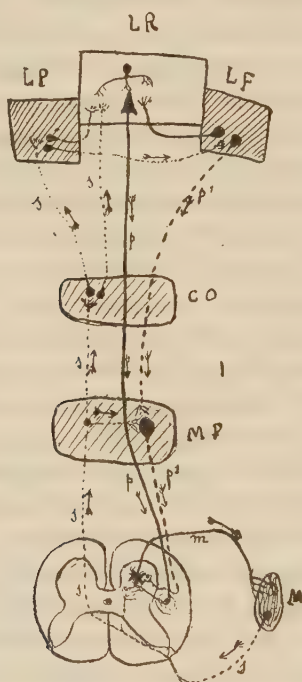


FIG. 3. — *LR*, Zone rolandique — *LF*, lobe frontal — *LP*, lobe pariétal — *CO*, couche optique — *MP*, masses grises sous-corticales et protubérantielles — *M*, muscle — *p*, voie pyramidale — *p1*, voie reliant les masses grises sous-corticales d'une part à la corticalité, d'autre part à la moelle — *s*, voie sensitive avec ses divers relais.

de sclérose. A notre avis, la suppression de la voie pyramidale ne suffit pas à elle seule pour créer la spasticité, car chez l'enfant né avant terme et sans lésions cérébrales, malgré le défaut du faisceau moteur, on ne constate pas de rigidité spastique. La lésion cérébrale (porencéphalie, sclérose, méningo-encéphalite,

hydrocéphalie, etc.), est indispensable pour l'apparition de la contracture et si certains enfants nés avant terme sont atteints de rigidité spastique, cette rigidité dépend non de la naissance avant terme, mais bien de lésions cérébrales ; le même facteur (syphilis, intoxication, alcoolisme des parents, etc.) a provoqué et l'accouchement avant terme et les troubles cérébraux, sans qu'il y ait entre ces deux faits une relation de cause à effet, toute lésion traumatique due à un mauvais accouchement étant mise hors de cause.

En résumé, par la lésion de la voie pyramidale, les centres sous-corticaux reprennent leur indépendance et sont même excités par l'altération cérébrale. Il en résulte une augmentation du tonus musculaire normal qui se manifeste par une exagération des réflexes tendineux et par la contracture. Mais il est indispensable que les voies nécessaires à la manifestation du tonus musculaire soient parfaitement normales, c'est-à-dire que le neurone sensitif rachidien et le neurone moteur de la corne antérieure ne soient pas altérés et que le neurone moteur soit en relation avec les centres sous-corticaux.

CONCLUSIONS.

Après avoir exposé les arguments des diverses théories dualistes qui veulent distraire des diplégies cérébrales infantiles, une forme spéciale de cause spéciale, la maladie de Little, nous les avons soumis à une double critique, clinique et anatomique.

I. — Nous avons vu que les caractères assignés à cette maladie de Little variaient avec les auteurs. La clinique nous a ensuite démontré que chacun de ces différents caractères ne lui appartenait pas exclusivement mais pouvaient s'observer dans les autres formes des diplégies cérébrales. Ils se réunissent bien pour constituer un syndrome que l'on peut désigner sous le nom de syndrome de Little, mais ce syndrome ne doit pas être opposé aux syndromes dont l'ensemble constitue les diplégies cérébrales infantiles, car le clinicien peut observer toutes les combinaisons possibles de ces données étiologiques ou cliniques : naissance avant terme, toxi-infection maternelle, naissance laborieuse, infection cérébrale dans les premiers mois de l'existence, symptômes moteurs paréto-spasmodiques, plus ou moins spastiques, plus ou moins paralytiques, plus ou moins généralisés, associés ou non à des troubles intellectuels, à des attaques comitiales, à des mouvements choréo-athétosiques, tout trouble stationnaire ou s'améliorant avec l'âge.

II. — Dans les diplégies cérébrales, dont le syndrome de Little n'est qu'une variété, on a toujours constaté des altérations de qualité et d'intensité variables atteignant la zone rolandique et parfois le lobe frontal si des troubles intellectuels viennent compliquer le tableau. La symptomatologie est fonction d'abord de la localisation, ensuite de l'intensité des lésions cérébrales dont elle ne peut cependant indiquer la nature.

III. — La spasticité n'est pas toujours fonction d'une sclérose dense du faisceau pyramidal, mais parfois d'une altération à peine visible au microscope mais qui amène pourtant l'insuffisance ou l'irritation de ce faisceau. L'intensité de la contracture n'est pas d'ailleurs en rapport avec celle de la lésion du faisceau latéral, puisque avec le même degré de spasticité, nous avons trouvé des altérations variées du faisceau pyramidal allant de la dysgénésie à l'agénésie ou à la dégénérescence complète.

IV. — Ces altérations du faisceau moteur volontaires sont la conséquence de lésions cérébrales, une hématomyélie ou une myélite transverse congénitale de la région cervicale créant non une maladie de Little de cause spinale, mais une pseudo-maladie de Little.

V. — A l'heure actuelle, nous ne possédons pas une théorie de la contracture post-hémiplégique capable d'en expliquer toutes les modalités cliniques, mais cependant nos préférences vont à la théorie de von Monakow.

Le Président,
RAYMOND.

Vu :
Le Doyen,
P. BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie,
GRÉARD.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- Aba.** Thèse Paris, 1896.
Audry. *Revue de médecine*, 1888.
 Id. *Athétose double*.
Amaldi. *Due casi di atrofia diatofia parziola del cervello*, 1896.
Babinsky. *Semaine médicale*, 1898.
 Id. *Société médicale des hôpitaux* (mars 1899).
Bastian. *Méd. chirurg. transactions*, 1890.
Binswanger. *Virchow's Archiv.*, 1886.
Blocq. Thèse Paris, 1888.
Bourdicault. Thèse Paris, 1894.
Boyce. *Neurol. Centralblatt*, 1894.
Bowlby. *Méd. chirurg. trans.*, 1890.
Breton. *Gazette des hôpitaux*, 1894.
Brissaud. Thèse Paris, 1880.
 Id. *Leçons cliniques* (1^{re} série).
 Id. *Congrès des aliénistes français*, 1898.
 Id. *Leçons cliniques* (2^e série).
Bruns. *Archiv. für Psych.*, 1890.
 Id. *Neurol. Centralblatt*, 1895.
Cestan. *Société anatomique*, 1899.
 Id. *Société de biologie*, 1897.
 Id. *Archives médicales de Toulouse*, 1899.
Charcot. *Leçons cliniques*.
Cotard. Thèse Paris, 1868.
Courmont. *Archives de physiol.*, 1898.
Déjérine. *Société de biologie*, 1896.
Egger. *Arch. f. Psych.*, 1895.
Freud. *Die infantile cerebrallähmungen* Wien, 1897.
Ganghofner. *Zeitschrift für Nervenheilk*, 1896.
 Id. *Zeitschrift für Heilk.* 1897.
Gasne. *Gazette hebdom.*, 1897.
 Id. *Iconographie de la Salpêtrière*, 1898.

- Gerest.** Thèse Lyon, 1897.
Gerhardt. *Arch. für Psych.*, 1894.
 Id. *Zeitsch. für Nervenheilk.*, 1894.
Goltz. Die Hunde ohne Grosshirn. *Pflüger's Archiv.*
Habel. *Archiv. für psych.*, 1896.
Haushalter. *Revue de médecine*, 1897.
Hatemann. Thèse Nancy, 1896.
d'Heilly. *Revue mens. des mal. de l'enfance*, 1884.
Hitzig. *Archiv. für Psychiatrie*, 1872.
Hoche. *Archiv. für Psychi.*, 1896.
Jackson. *Brit. méd. journal*, 1892.
Kadner. *Wagner's Archiv. für Heilkunde*, 1876
Kahler. *Arch. f. Psych. und Nervenkr.*, 1887.
Kurella. *Centralblatt für Nervenkr.*, 1887.
Le Meignen. Thèse Paris, 1897.
Lopez. Thèse Paris, 1899.
Marie. *Archives de physiol.*, 1885.
 Id. Hémiplégie spasmodique. *Dict. Dechambre.*
 Id. *Leçons sur les maladies nerveuses.*
Marfan. *Presse médicale*, 1894.
Massalongo. *Il policlinico*, 1897.
Max Arndt. *Arch. f. Psych.*, 1894.
Menzel. *Arch. f. Psych. and Nervenkr.*, 1891.
Monakow. *Gehirn pathologie* (collection NOTHNAGEL).
Mya et Lévi. *Rivista di pathol. nerv. e ment.*, 1897.
Naef. Thèse Zurich, 1885.
Otto. *Congrès de Marseille*, 1898.
Onimus. Contracture. *Dictionnaire Dechambre.*
Philippe et Cestan. *Société de biologie*, 1897.
Railton. *Brit. med. journal*, 1892.
Raymond. *Maladies de la moelle* (de Lariboisière).
 Id. *Leçons cliniques* (3^e série).
 Id. *Tabes dorsal spasmodique* (*Dict. Dechambre*).
Retrouvey. Thèse Paris, 1891.
Rosenthal. Thèse Lyon, 1892.
Sano. *Journal de Neurologie*, 1898.
Senator. *Société méd. de Berlin*, 1898.
Sherrington. *Journal of psychology*, 1889.
Stückert. Thèse Berlin, 1893.
Strauss. Thèse agrégation, 1875.
Sternberg. *Die Reflexe, etc.*, 1893.
Soury. Cerveau. *Dict. de physiologie*,

Thomas. Thèse Paris, 1898.

Thornburn. *Medical chronicle*, 1892.

Van Gehuchten. *Journal de neurologie*, 1897 et 1898.

Id. *Revue neurologique*, 1897.

Verger. Thèse Bordeaux, 1897.

Vulpian. *Traité des maladies de la moelle*.

Vassal. Thèse Paris, 1894.

